

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1909

THÈSE

N°

159

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 18 Février 1909, à 1 heure

PAR

Ch. FALLOUX

LES

PARALYSIES FACIALES CONGÉNITALES

Président : M. HUTINEL, professeur

Juges { MM. RAYMOND, professeur
 CLAUDE, agrégé
 NOBÉCOURT, agrégé

*Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les
diverses parties de l'enseignement médical*

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE ET SCIENTIFIQUE

JULES ROUSSET

1, Rue Casimir-Delavigne, 1

1909

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547127_0010

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1909

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 18 Février 1909, à 1 heure

PAR

Ch. FALLOUX

LES

PARALYSIES FACIALES

CONGÉNITALES



Président : M. HUTINEL, professeur

Juges { *MM. RAYMOND, professeur*
CLAUDE, agrégé
NOBÉCOURT, agrégé

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE ET SCIENTIFIQUE

JULES ROUSSET

1, Rue Casimir-Delavigne, 1

1909

Faculté de Médecine de Paris

LE DOYEN		M. LANDOUZY
PROFESSEURS.		MM.
Anatomie.		NICOLAS
Physiologie.		CH. RICHET
Physique médicale.		GARIEL
Chimie organique et Chimie générale.		GAUTIER
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.		BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales.		BOUCHARD
Pathologie médicale	}	BRISSAUD
		DEJERINE
Pathologie chirurgicale.		LANNELONGUE
Anatomie pathologique.		PIERRE MARIE
Histologie.		PRENANT
Opérations et appareils.		ARTMANN
Pharmacologie et matière médicale		OUCHET
Thérapeutique		GILBERT
Hygiène.		CHANTEMESSE
Médecine légale.		THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie.		N...
Pathologie expérimentale et comparée.		ROGER
	}	HAYEM
Clinique médicale.		DIEULAFOY
		DEBOVE
		LANDOUZY
Maladies des enfants.		HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale		GILBERT BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.		GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux		RAYMOND
	}	DELBET
Clinique chirurgicale.		QUENU
		RECLUS
		SEGOND
Clinique ophtalmologique.		DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.		ALBARRAN
	}	PINARD
Clinique d'accouchements		BAR
		RIBEMONT-DESSAIGNES
		POZZI
Clinique gynécologique.		KIRMISSON
Clinique chirurgicale infantile.		ALBERT ROBIN
Clinique thérapeutique.		

Agrévés en exercice

MM.			
AUVRAY	CUNEO	LAUNOIS	NOBECOURT
BALTHAZARD	DEMELIN	LECENE	OMBREDANNE
BRANCA	DESGREZ	LEGRY	POTOCKI
BEZANÇON (F.)	DUVAL (P.)	LENORMANT	PROUST
BRINDEAU	GOSSET	LOPPER	RENON
BROCA (A.)	GOUGET	MACAIGNE	RICHAUD
BRUMPT	JEANNIN	MAILLARD	RIEFFEL
CARNOT	JEANSELME	MARION	SICARD
CASTAIGNE	JOUSSET (A.)	MORESTIN	ZIMMERN
CLAUDE	LABBE (M.)	MULON	
COUVELAIRE	LANGLOIS	NICLOUX	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

159

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MES MAITRES DE L'ÉCOLE
DE MÉDECINE D'ANGERS

▲ MES MAITRES DE LA FACULTÉ
DE MÉDECINE DE PARIS

A MON PRÉSIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR HUTINEL

Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades

Professeur à la Faculté de Médecine

Membre de l'Académie de Médecine

Chevalier de la Légion d'honneur

Les Paralysies faciales Congénitales

INTRODUCTION

L'histoire des paralysies faciales congénitales est encore très mal connue. Les principaux auteurs qui l'ont étudiée sont loin d'être d'accord sur les causes, sur la pathogénie et sur les symptômes de cette curieuse affection. Les uns l'attribuent à une encéphalite fœtale, les autres à une agénésie dont le mécanisme reste à déterminer, d'autres encore à des compressions exercées au cours de l'accouchement, sur le tronc ou les branches du nerf facial. Aussi nous a-t-il paru bon de profiter d'un cas que nous avons eu l'occasion d'observer dans le service de M. le professeur Hutinel, pour lui consacrer notre thèse.

Après avoir lu les principaux travaux sur le sujet, et avoir pris connaissance de la plupart des observations publiées, nous nous sommes arrêté au plan suivant :

Pour nous, il y a lieu de distinguer deux grands groupes de paralysies faciales congénitales : celles qui sont en

rapport avec un traumatisme obstétrical et celles qui en sont indépendantes.

Les *premières* s'expliquent, suivant les cas, de différentes façons. Tantôt, la paralysie est causée par une application de forceps, variété aujourd'hui bien connue et à l'étude de laquelle nous ne pouvons apporter aucune contribution personnelle. Tantôt la paralysie est spontanée : cette seconde variété, beaucoup moins au point, n'a pas encore suscité de travaux d'ensemble ; nous avons donc essayé de réunir les cas épars dans les auteurs et de tirer de leur rapprochement quelques déductions nettes.

Les *secondes* sont beaucoup plus discutées, sinon dans leurs caractères cliniques, du moins dans leur pathogénie. Certaines sont liées à une agénésie du rocher ; d'autres sont dues à une agénésie primitive ou secondaire du noyau de la septième paire. Nous diviserons donc ce chapitre en deux sous-chapitres distincts.

Avant de commencer l'exposé de notre travail, nous tenons à remercier tous ceux qui ont bien voulu s'intéresser à nous dans le cours de nos études médicales et en particulier nos maîtres de l'Ecole de Médecine d'Angers.

Nous avons commencé notre stage hospitalier dans les services de M. le Professeur de Clinique Monprofit et Jagot. Nous les prions d'agréer l'expression de notre profonde reconnaissance pour leurs leçons claires et précises si utiles au débutant.

Nous remercions particulièrement M. le Professeur Thibault de son bon enseignement clinique et de la bienveillante sympathie qu'il n'a cessé de nous témoigner.

Que MM. les D^{rs} Boquel, Mareau, Brin, A. et R. Tesson, Ch. Martin, Turlais et Roguet, dont nous avons eu l'avantage d'être l'élève, daignent recevoir l'assurance de notre profonde gratitude.

Nos meilleurs remerciements à M. le D^r Babonneix qui, après nous avoir permis d'utiliser l'observation par lui publiée avec M. Harvier, nous a aidé de ses conseils.

M. le Professeur Hutinel nous fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse : qu'il veuille bien agréer nos respectueux hommages.

CHAPITRE PREMIER

Paralysies non obstétricales

Historique

Les paralysies faciales indépendantes de tout traumatisme obstétrical ont été décrites pour la première fois par Vogel, dans son *Traité des Maladies de l'Enfance* : cet auteur les attribue à une difformité congénitale du rocher. Roulland (*loco citato*), après avoir longuement étudié les paralysies obstétricales, écrit : « Il existe une troisième classe de paralysies que peut présenter le nouveau-né, celle des paralysies dites congénitales, dont la cause est si obscure. Contractées *in utero*, leur origine réside souvent dans un défaut de développement du centre nerveux correspondant au groupe musculaire, ou dans une destruction nerveuse due à une hémorragie spontanée ou un traumatisme éprouvé à travers les parois maternelles. »

Depuis cette époque déjà lointaine, un grand nombre d'auteurs ont rapporté des faits de paralysie faciale congénitale, pour la plupart associées à d'autres malformations

ou paralysies, et, en particulier, à des paralysies des muscles du globe oculaire.

On trouve des renseignements sur ces paralysies dans l'article de M. Bézy. Cet auteur, dans le *Traité des Maladies de l'Enfance* (2^e édition, t. IV, p. 618), consacre une brève description aux paralysies faciales congénitales indépendantes de tout traumatisme obstétrical. Il rappelle les faits rassemblés par Cabannes en 1901, les cas de Marfan et Armand Delille, Comby, Souques et Haller. Léopold Lévi et Henri de Rothschild. « L'étiologie, dit-il, peut se résumer à ces mots : lésions congénitales, atrophiques, plus ou moins étendues, du noyau du facial, agénésie du rocher malformations plus ou moins prononcées des organes voisins du pavillon de l'oreille, etc., absence ou atrophie du nerf lui-même... Ces diverses lésions peuvent varier et s'associer de façons très différentes. Leur cause première est peu connue et rentre dans l'histoire des arrêts de développement. » Comme symptômes, ceux qui sont véritablement spéciaux à cette variété de paralysie sont : 1^o l'apparition dès la naissance ; 2^o la juste position de certaines malformations, particulièrement du pavillon de l'oreille, du maxillaire, de l'os malaire, de l'apophyse mastoïde, du crâne, des muscles (atrophie faciale), des téguments : bride sous-cutanée dans le cas de Lévi et de Rothschild ; taches ; 3^o les résultats de l'examen électrique qui révèlent l'intensité de la lésion. La paralysie étant toujours unilatérale, il n'y a pas lieu d'établir le diagnostic avec les diplégies faciales, telles que les paralysies bulbaires ou pseudo-bulbaires. Les affections scléreuses du cerveau, congénitales ou très rapprochées de la naissance,

s'accompagnent presque toujours de paralysie ou de contractures éloignées, de troubles intellectuels, de convulsions. La paralysie faciale obstétricale se reconnaît à ses antécédents. Enfin les malformations précitées de l'oreille ou des régions voisines, et aussi l'incurabilité, dans les cas difficiles, emportent le diagnostic. Le traitement se réduit à peu près à rien.

Étiologie

L'étiologie de ces paralysies faciales congénitales est encore très obscure. Dans les antécédents héréditaires ou personnels des malades, on ne trouve souvent aucune cause capable d'expliquer l'apparition de l'anomalie observée.

Geoffroy Saint-Hilaire, dans son *Histoire générale et particulière des anomalies*, s'exprime ainsi : « Il s'en faut de beaucoup que la naissance d'un être anormal, même d'un être affecté de grave monstruosité, soit toujours précédée de circonstances anormales, soit avant, soit pendant, soit après le moment de la conception. Parmi les grossesses qui se sont terminées par un accouchement monstrueux, un grand nombre avaient eu un cours parfaitement régulier, et leur triste résultat, tout aussi imprévu des médecins que des parents, n'a pas causé moins d'étonnement que d'affliction. On peut même ajouter, comme fait presque général, quant aux circonstances antérieures, que les femmes qui ont donné le jour à des êtres monstrueux, paraissaient de très bonne santé, et avaient eu déjà une ou plusieurs grossesses.

Mais il est aussi des cas où divers indices peuvent, sinon

annoncer l'existence d'un être anormal au sein de sa mère, du moins faire concevoir quelques inquiétudes sur l'issue de la grossesse.

Les premiers indices résultent de la tendance que tous les êtres anormaux ont à transmettre à leurs produits les caractères organiques qu'eux-mêmes possèdent.

Enfin d'autres indices, au sujet du produit d'une grossesse, sont souvent fournis par les circonstances qui ont pu survenir pendant son cours. Si, dans certains cas, aucun signe anormal n'a précédé la naissance d'un être anormal : dans un grand nombre d'autres, la grossesse avait été troublée dans l'un de ses premiers mois par des causes diverses : maladies, chutes, mais surtout violences extérieures, ou même impressions morales.

Dans notre cas, il n'existe, ni dans l'hérédité directe ou collatérale, ni dans les conditions dans lesquelles a évolué la grossesse, de circonstances capables d'expliquer le développement de la paralysie faciale. Il n'en est pas toujours ainsi comme nous le verrons plus loin.

Variétés

Les paralysies faciales non obstétricales constituent deux variétés distinctes, suivant qu'elles sont liées ou non à l'agénésie du rocher.

§ 1. — PARALYSIES FACIALES PAR AGÉNÉSIE DU ROCHER

Elles ont été bien étudiées par M. Heller (1), à l'intéres-

1. Heller. Contribution à l'étude des paralysies faciales congénitales par agénésie du rocher. Thèse de Paris, 1903, n° 361.

sante monographie duquel nous empruntons la plupart des détails qui suivent.

Commençons par rapporter les principales observations publiées.

OBSERVATION I (Geyl) (1)

Paralysie faciale périphérique chez un nouveau-né après accouchement normal

Le soir du 26 février, on me présenta M^{me} H..., femme de trente et un ans, bien bâtie, saine, qui commençait à présenter des symptômes provenant d'un accouchement attendu. Présentation du sommet. Pendant la nuit, après 4 heures, je pus sentir un sommet engagé profondément, mais ne distendant pas encore le périnée à chaque douleur. Le matin du 27, à 6 h. 1/2, l'enfant et l'arrière-faix étaient normalement expulsés. L'enfant, par des cris bruyants et autres mouvements musculaires, manifestait qu'il était vigoureux et plein de vie.

Non aussitôt après la naissance (car je n'y avais pas prêté attention), mais dès le lendemain, je remarquai que le nerf facial droit, sans être complètement paralysé, ne laissait pas d'accomplir sa fonction sans donner une certaine crainte pour l'avenir. La bouche était déviée, les sillons naso et mento-labial étaient presque effacés et surtout, pendant les cris de l'enfant, au lieu d'être arqués, ils étaient droits. La paupière inférieure n'accomplissait pas ses fonctions entièrement. Par ailleurs, l'enfant était sain et bien viable. A l'inspection du voile du

1. Geyl. *Centralblatt f. Gynecol.*, 1896, n° 24.

palais, on ne constatait aucune déviation à gauche. La paralysie, ou pour mieux dire, la parésie, ne pouvait donc être légitimement rapportée qu'à une irritation ayant atteint le nerf du visage en dehors du cerveau.

Les oreilles de l'enfant ne sont pas entièrement normales ; le sillon entre le tragus et la conque, le sillon antérieur de l'oreille sont plus profonds et plus droits que normalement. Tout le pavillon, mais principalement la moitié supérieure, est un peu exagérément écarté du crâne. Les deux moitiés de l'oreille se laissent facilement adapter, et cela parce que les surfaces extérieures des deux côtés coïncident entre elles. Pendant cette manœuvre, on ne sent pas la résistance qu'on rencontre normalement avec un tragus et un hélix bien constitués.

Sur le nez existe une tache rouge ; deux autres très petites sur la joue gauche, et une plus grosse sur la droite. Ces taches cutanées pèlent, et n'ont rien à faire avec des angiomes.

OBSERVATION II (Marfan et Armand Delille) (1)

Paralysie faciale congénitale du côté droit. — Agénésie de la portion périphérique du nerf facial, avec agénésie des diverses parties constituant de l'oreille du même côté. — Atrophie probablement secondaire de la racine et du noyau du facial.

7 janvier 1901. — On rapporta à l'hôpital des Enfants-Malades une fillette de trois mois et demi qui était atteinte d'une paralysie faciale datant de la naissance, et qui présentait en outre tous les symptômes de l'athrepsie.

1. Marfan et Armand Delille. *Soc. Méd. des Hôp.*, 1901.

Antécédents héréditaires. — Le père, ouvrier électricien aux tramways, est un homme violent, très nerveux, mais qui ne paraît pas alcoolique. La mère est impressionnable, sujette à des pertes de connaissance. Elle a déjà eu un enfant qui est mort de convulsions à l'âge de six semaines. On ne retrouve pas de traces de syphilis dans le ménage. Notre malade est venue au monde après une grossesse difficile, pendant laquelle la mère a été fatiguée et sujette à des crises nerveuses, ou à des pertes de connaissance plus fréquentes.

Antécédents personnels. — Après cette grossesse pénible l'enfant est née avant terme, à huit mois. L'accouchement a été naturel ; les suites de couches ont été bonnes. A la naissance, l'enfant était très chétive ; elle ne pensait que 1750 grammes. Dès qu'elle vint au monde, on remarqua la déviation des traits, qui révélait la paralysie faciale. La mère a essayé de lui donner le sein, mais l'enfant, en raison de la paralysie, était incapable de téter ; par contre, elle prit bien le biberon renfermant trois cuillerées à soupe d'eau de Vichy. La nuit, l'enfant prenait deux biberons. Elle eut, dans les premiers jours, 5 à 6 selles par jour, jaunâtres, ou presque blanches. Puis, la diarrhée cessa, et la fillette augmenta de poids. La diarrhée reparut de temps à autre ; néanmoins l'enfant continua, paraît-il, à prospérer. Mais, trois semaines environ avant son entrée à l'hôpital, elle eut des vomissements, une diarrhée plus abondante ; en même temps, elle se mit à tousser ; à partir de ce moment elle dépérit rapidement, et on la conduisit à l'hôpital.

A son entrée, étant âgée de trois mois et demi, elle ne pèse que 3 kilos. Habitus athrepsique, selles dyspeptiques ; température normale ; auscultation négative.

Mais cette athrepsie vulgaire présentait deux particularités

remarquables : 1° Une paralysie faciale complète du côté droit ; 2° une malformation du pavillon et du conduit de l'oreille du même côté.

La paralysie faciale est manifeste au repos ; mais ses signes s'accusent quand l'enfant crie ou pleure. Dans la moitié droite de la face, tous les sillons normaux sont effacés (front, joue, lèvres, menton) ; les paupières de l'œil droit sont toujours ouvertes, et cette inoclusion persistante a déjà engendré des ulcérations de la cornée. Pas de larmoiement. La bouche est fortement attirée par la commissure labiale gauche. La joue est flasque ; la succion du sein a été impossible ; celle du biberon a été relativement facile. La luvette ne paraît pas déviée.

L'examen électrique, pratiqué par M. Larat, a montré l'absence complète d'excitabilité du nerf, et de contractilité des muscles, aussi bien avec les courants galvaniques qu'avec les courants faradiques. C'est comme si le tronc du facial eût été complètement détruit. Les muscles du menton sont aussi paralysés que ceux de la partie supérieure de la face.

Il n'y a aucun signe de paralysie des muscles oculaires ; les mouvements du globe et ceux de la pupille sont normaux ; il n'y a pas de strabisme.

La sensibilité à la piqure de la moitié droite de la face nous a paru égale à celle de la moitié gauche.

La motilité et la sensibilité des membres sont normales.

Le pavillon de l'oreille droite est réduit à un petit moignon informe. C'est une membrane enroulée, formant un bourrelet semi-circulaire ouvert en bas. Le lobule et le tragus font défaut. En soulevant le bourrelet, on découvre l'entonnoir de la conque qui conduit à un cul-de-sac encombré de débris épidermiques. M. Cuvillier, qui a bien voulu examiner l'oreille, a enlevé ces

débris, et a fini par trouver le petit orifice d'un canal dans lequel s'engage un stylet de 1 millimètre de large, qui s'enfonça jusqu'à 1 centimètre environ ; il butte contre une surface osseuse dénudée, sans qu'il ait rencontré de membrane tympanique. L'apophyse mastoïde du côté droit semble un peu plus aplatie que celle du côté opposé.

Bien que nous n'eussions jamais rencontré de cas de ce genre, il nous sembla qu'un seul diagnostic était possible : arrêt de développement de l'oreille externe et de l'oreille moyenne ; corrélativement, absence du développement du nerf facial, et paralysie faciale totale. L'idée d'une paralysie faciale obstétricale devait être rejetée, puisque l'accouchement avait été facile et s'était terminé rapidement, sans application de forceps.

L'athrepsie, dont la fillette présentait des signes dès son arrivée, fit de rapides progrès. Malgré la rigueur avec laquelle fut institué l'allaitement artificiel, malgré l'absence de troubles digestifs sérieux, le poulx diminua, des râles crépitants furent entendus à la base des deux poumons ; le sclérème apparut aux membres inférieurs, et l'enfant, succomba en hypothermie, dix jours après son entrée à l'hôpital.

OBSERVATION III (Souques et Heller) (1)

Paralysie faciale congénitale par agénésie du rocher

P... P., âgé de six ans, qui nous a été obligeamment amené par M. Cormon, externe du service, est fils de parents bien por-

1. Soc. méd. hôp., janvier 1903.

tants. Son père et sa mère sont jeunes (trente-sept et vingt-quatre ans), vigoureux, indemmes de toute tare névropathique, syphilitique ou alcoolique. Ils n'ont jamais été malades ni l'un ni l'autre, et ne connaissent aucune hérédité nerveuse dans la famille. Il importe seulement de relever qu'ils sont cousins germains.

L'enfant est né à terme, à la suite d'un accouchement normal, sans dystocie aucune, sans forceps, sans asphyxie. L'accouchement, malgré la primiparité, aurait été rapide, et se serait effectué en une heure. Immédiatement après la naissance, les parents: qui sont très affirmatifs sur ce point, ont constaté la paralysie faciale droite (face déviée et asymétrique) en même temps que les malformations des oreilles, et une hernie inguinale double. La fontanelle antérieure était énorme ; elle ne s'est fermée que vers trois ans.

Au fur et à mesure que cet enfant a grandi, les choses se seraient améliorées progressivement, mais incomplètement, ainsi qu'on peut en juger.

Il a commencé à marcher à deux ans, à dire quelques mots vers l'âge de trois ans ; et, sous ce rapport, son langage rudimentaire n'a pas fait de progrès sensibles. On n'a jamais pu lui apprendre son nom, ni le nom de la rue où il reste. Il n'est pas encore tout à fait propre.

Actuellement, en dehors d'une hernie congénitale double et d'une monorchidie, toutes les malformations occupent la face et le crâne.

Il existe une paralysie faciale droite ayant tous les caractères de la paralysie phérikérique, très évidente quand le malade rit ou pleure. Les traits sont immobiles de ce côté-là, et l'œil se ferme incomplètement. Mais, tous les muscles moteurs de yeux

sont intacts ; il n'y a ni strabisme, ni nystagmus. La moitié droite du visage paraît atrophiée dans son ensemble ; il ne s'agit pourtant pas là d'hémiatrophie faciale proprement dite ; mais il y a affaissement et atrophie des muscles, consécutive-
ment à la paralysie du nerf facial. La peau n'est pas altérée, mais il semble que les os (les maxillaires et l'os malaire) soient atrophiés.

Le front est saillant, le crâne très développé, plus développé que la face, comparativement, surtout dans le sens transversal, non sans quelque analogie avec certains crânes d'hydrocéphales.

Du côté des oreilles, il existe des arrêts de développement, et des malformations très curieuses. Le pavillon de l'oreille gauche est déformé dans ses deux tiers supérieurs, et surtout dans son tiers inférieur : on voit aux lieu et place du tragus deux petites excroissances rougeâtres. L'orifice du conduit auditif externe est réduit à une fente linéaire. A la partie supérieure et en avant du pavillon, existe une fistulette qui, explorée avec un fin stylet, semble se diriger vers le conduit auditif externe sans l'atteindre. Du liquide puriforme s'écoule par cette fistulette, et par l'orifice même du conduit auditif. L'oreillette droite ne possède pas de pavillon. Ici encore, l'orifice du conduit auditif externe se trouve réduit à une fente linéaire verticale, recouverte par deux bourrelets du volume d'un pois. On voit, en outre, deux petits mamelons charnus immédiatement au-dessus de cet orifice ; l'un en avant, l'autre en arrière, distants l'un de l'autre de 1 centimètre environ. Entre ces deux mamelons se trouve un pertuis du volume d'une petite tête d'épingle, par où s'écoule également un liquide puriforme.

Il n'a pas été possible d'explorer méthodiquement ni les

orifices des conduits auditifs externes, ni les orifices fistulaires, ni le naso-pharynx. Il n'a pas été possible, vu l'indocilité et l'inintelligence de l'enfant, de savoir s'il entendait des deux oreilles. On peut dire qu'il n'est pas sourd, car il se retourne quand on l'appelle, ou quand on fait du bruit derrière lui.

Les dents, implantées régulièrement, sont remarquablement petites. La langue, la voûte, le voile du palais paraissent normaux, et la déglutition n'est pas troublée.

Il n'existe aucun trouble moteur, sensitif, vaso-moteur ou trophique appréciable du côté des membres ou du tronc.

Au point de vue de l'intelligence, cet enfant est très arriéré. On n'a jamais pu lui apprendre, ainsi que nous l'avons vu, ni son nom, ni le nom de la rue où il demeure. Il prononce quelques paroles difficiles à saisir ; mais il comprend, semble-t-il, un certain nombre de choses. Il serait affectueux et impressionnable.

Il faut ajouter qu'au sixième mois de la grossesse, la mère aurait fait une chute sur le siège, et descendu ainsi quelques marches d'escalier, sans secousse morale du reste, et sans contusion. En outre, elle aurait eu deux émotions, vers le quatrième mois, à la suite d'un commencement d'incendie qu'elle aurait d'ailleurs éteint elle-même. Il semble s'être agi, de son propre aveu, d'émotions brèves et peu intenses. Il n'y a eu, au cours de la grossesse, aucune espèce de maladie. Il n'y aurait eu que des modifications du caractère, et des troubles nerveux indéfinissables.

Cette femme a eu, depuis lors, une seconde grossesse, et mis au monde un enfant, âgé aujourd'hui de huit mois, tout à fait bien constitué.

L'examen électrique, pratiqué par M. Huet, n'a pu être

fait qu'au point de vue faradique. A droite, la contractilité faradique existe relativement assez bonne dans les muscles du menton, l'orbiculaire des lèvres, les zygomatiques, l'élévateur de la lèvre et du nez et l'orbiculaire des paupières. Elle paraît un peu plus diminuée dans le frontal.

OBSERVATION IV

(Léopold Lévi et Henri de Rothschild) (1).

Paralysie faciale légère à type périphérique, d'origine congénitale. — Malformations multiples portant sur l'oreille externe, l'oreille moyenne, le maxillaire inférieur, la suture occipito-pariétale. — Bride fibro-élastique.

Enfant H..., née le 27 novembre 1902. Sa mère a eu antérieurement 5 enfants, dont 3 sont vivants ; un est mort à six mois de méningite ; un autre, avec des convulsions, à six mois également. Aucun de ces enfants n'a présenté de malformation. On n'en retrouve pas dans la famille de la mère. Elle est d'ailleurs très bien portante. Le père de ces 5 enfants est mort des suites d'une amputation pour ostéosarcome.

Le père de la petite malade a été atteint de la fièvre intermittente, et est encore sujet aux fièvres. Il n'a point eu la syphilis. Il a, de son côté, une autre enfant bien portante, et sans trace de malformation. Il n'y a pas de consanguinité entre le père et la mère.

La grossesse s'est effectuée dans des conditions particulières. La mère ne savait pas être enceinte, car elle a continué à

1. Soc. méd. Hôp., février 1903.

avoir ses règles. Elle a eu des douleurs répétées dans le ventre, et à deux reprises, des pertes extrêmement abondantes, qu'elle avait tendance à rapporter à des fausses couches. Pendant toute la durée de sa grossesse, elle a été en butte aux poursuites d'une autre femme, qui la menaçait de vitriol, de revolver. Elle a éprouvé beaucoup de craintes et de chagrins, passait ses nuits à pleurer, sans dormir, et ne mangeait qu'à peine.

Elle fut surprise dans ces conditions, et malgré ses pertes, de faire les frais d'une grossesse qu'attestaient les mouvements du fœtus. Vers le septième mois, après rupture, deux jours auparavant, d'une poche des eaux très développée, elle mit au monde, par un travail plus long que pour ses autres enfants, un bébé pesant 2 kgr. 020. La délivrance se fit normalement, sans hémorragie notable.

L'enfant poussa des cris dès sa naissance, mais ne put téter les premiers jours. La mère dut avoir recours à une téterelle biaspiratrice tout d'abord.

Outre la malformation de l'oreille, la mère nota que la face de l'enfant était déviée, en particulier qu'il existait une déviation de la bouche. Elle en fit la remarque à la sage-femme.

Bientôt, elle reprit son travail, plaça son enfant dans une crèche. Vers le vingtième jour, l'enfant, en vomissant, rendait du lait par le nez et par la bouche. La mère la conduisit alors à la Polyclinique H. de Rothschild, où elle fut placée dans une couveuse. Le bébé était nourri matin et soir par la mère, et, dans l'intervalle, avec du lait stérilisé.

Le poids a subi des oscillations, et est aux environs de 2 kil. 400.

A l'examen, on note une enfant peu développée, avec cyanose de la plante des pieds, lésions banales au pourtour de l'anus.

Les yeux se meuvent dans tous les sens. Les membres ne présentent ni déformation, ni troubles particuliers.

L'attention porte principalement sur la face, siège à la fois de paralysie faciale et de malformations.

Pendant le sommeil, il y a inoclusion de l'œil gauche. Un intervalle de quelques millimètres sépare les cils supérieurs des cils inférieurs, et permet d'apercevoir la sclérotique.

La bouche est légèrement entr'ouverte du côté gauche, où, d'une façon générale, la commissure prend une forme triangulaire ou quadrangulaire, tandis que, à droite, la forme est franchement semi-circulaire. Le pli naso-génien est absent du côté gauche, à peine accentué à droite. L'ouverture nasale est un peu plus exigüe à gauche qu'à droite.

L'enfant étant éveillée, il lui arrive de contracter isolément son muscle frontal du côté droit. Celui-ci présente alors trois à quatre rides transversales, d'épaisseur inégale, dont l'une dépasse un peu la ligne médiane. Puis, ces rides disparaissent ou s'accompagnent de rides à peu près analogues du côté gauche.

Quand l'enfant crie, tous les muscles peuvent se contracter simultanément. Il est difficile dans la contraction maxima de trouver une différence d'un côté à l'autre. Les plis sont sensiblement accentués d'un côté comme de l'autre. Cependant les rides frontales peuvent être plus accentuées à droite. Il est à remarquer néanmoins qu'en écartant les paupières contractées, on trouve manifestement plus de résistance à droite qu'à gauche. Enfin, l'enfant pleure davantage de l'œil droit. Quelquefois des larmes coulent à droite, mais jamais à gauche.

L'examen électrique, pratiqué par M. Huet, le 15 février, donne les résultats suivants : la contractilité électrique du tronc

du facial, et de ses différentes branches, comme des muscles pris isolément (orbiculaire des lèvres, muscles du menton, élévateur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez, orbiculaire des paupières, frontal), diffère peu d'un côté à l'autre. A peine note-t-on une très légère diminution de l'excitabilité du côté gauche. Le point d'excitation du tronc est à sa place habituelle.

A l'électricité galvanique, la réaction est vive, $NFC > PFC$. On ne peut déterminer la contraction minima pour chaque muscle ; mais on obtient une secousse à la fermeture avec un courant de 3 à 4 milliampères pour les différents muscles ; déjà avec 1 milliampère $1/2$ pour le frontal.

Le vertige voltaïque a été recherché. Mais, l'enfant pleurant et raidissant ses muscles, on n'a pu juger s'il y avait inclinaison, ni le sens de cette inclinaison.

Les malformations sont multiples. Elles portent sur l'oreille externe qui se présente sous forme d'une petite moignon imperforé, peu développé en apparence ; mais qui, après examen, donne dans l'ensemble, l'impression d'un rudiment d'oreille retourné. M. Bonnier a fait l'étude du cas, et résume ainsi les lésions existantes :

Le pavillon, la conque, et le conduit cartilagineux semblent avoir été entraînés en avant, et soudés à la joue ; et ils sont venus se placer là où devrait être la branche montante du maxillaire inférieur. On voit l'envers de la conque, avec le cartilage saillant de l'hélix, au-dessus duquel on trouve une petite touffe de poils qui appartient à la pointe de l'oreille ; le pavillon soudé par le bord habituellement libre de l'hélix aux téguments de la joue ; le lobule, libre, est mobile, mais se présente à l'envers.

Le conduit cartilagineux est fortement distendu. Il est vu

par sa face postérieure. On sent à son point de départ une petite dépression qui est la place du conduit osseux, puis, en se rapprochant du lobule, trois cartilages en chapelet.

Quand on soulève le lobule, on voit une cavité borgne qui permet d'explorer la cavité de la conque et de pénétrer dans le sens de l'hélix. Cette cavité renferme un peu de sébum.

Il est difficile de se rendre compte de l'état de l'oreille moyenne. La mastoïde est à sa place ; elle est d'aspect normal ; un peu moins saillante que du côté opposé. L'examen fonctionnel n'a pu être pratiqué chez un enfant de cet âge.

On remarque une bride sous-cutanée, de consistance élastique, située un peu à gauche de la ligne médiane, dirigée verticalement, et offrant une concavité du côté de l'axe du menton. Cette bride fait une saillie sous la peau quand l'enfant crie, et donne lieu à une résistance appréciable. Elle peut, à première vue, déterminer l'illusion que les muscles du menton se contractent davantage à gauche qu'à droite.

Le maxillaire inférieur est modifié dans son ensemble. On a tout d'abord l'impression, au palper, que la branche montante fait défaut. Par une analyse plus attentive, que confirme l'examen radioscopique fait à diverses reprises par le Dr Brunier, on s'aperçoit que la branche montante, au lieu d'aller rejoindre la branche zygomatique, s'enfonce profondément dans la direction de l'apophyse basilaire et va constituer en arrière une articulation anormale. C'est surtout pendant les cris qu'on sent cette branche verticale.

À l'examen radioscopique, l'enfant étant placé de profil, on voit qu'il y a non pas superposition, mais écartement des deux branches montantes du maxillaire inférieur.

La branche horizontale est moins développée que sa congé-

nère ; le bord alvéolaire est dévié en bas. Il y a comme une sorte de luxation de tout le maxillaire inférieur dans sa partie gauche.

Quand l'enfant crie, la langue se dévie toujours à gauche.

Il n'y a pas de malformation de la voûte palatine, ni du voile du palais. La luette est légèrement déviée vers la droite.

Il faut encore noter que, tandis que la suture occipito-pariétale est ossifiée du côté droit, il en est différemment du côté gauche, où l'on sent dans toute son étendue l'occipital chevaucher sur le pariétal. A l'extrémité de cette suture non ossifiée, on sent sous la peau une nodosité osseuse du volume d'une petite noisette, arrondie.

Etiologie

L'étiologie des paralysies faciales congénitales par agénésie du rocher est loin d'être encore élucidée. Il n'est pas sans intérêt, toutefois, de montrer que, dans les quelques cas typiques qui en ont été rapportés, la grossesse avait été troublée par des accidents d'ordre divers : émotions, maladies, pertes abondantes.

« Dans l'observation de paralysie faciale congénitale rapportée par M. Lagrange, la mère, au huitième mois de sa grossesse, avait été effrayée par un chien, et attribue elle-même à cette peur la maladie de son enfant.

« Dans le cas de M. Marfan et Armand Delille, la mère eut une grossesse difficile pendant laquelle elle se sentait fatiguée, était sujette à des crises nerveuses et de fréquentes pertes de connaissance.

Dans celui de M. Léopold Lévi et Rothschild, la mère, qui

ne savait pas être enceinte, avait continué à avoir ses règles. Elle eut des douleurs répétées dans le ventre et, à deux reprises, des pertes extrêmement abondantes. Pendant toute la durée de sa grossesse elle fut en butte aux poursuites d'une autre femme qui la menaçait de vitriol, de revolver. » (Heller)

On conçoit donc que l'on puisse, dès à présent attribuer la variété de paralysies faciale congénitale que nous étudions maintenant à un trouble de développement. Mais, avant de passer à la pathogénie, il convient de rappeler les notions anatomiques actuellement acquises.

Anatomie pathologique

Le seul examen que nous possédions sur ce sujet a été pratiqué par MM. Marfan et Armand Delille. Voici la note de ces auteurs.

« L'autopsie a révélé les lésions que l'on rencontre chez les nourrissons atteints de dyspepsie chronique et d'athrepsie. Il est inutile de les décrire. A noter seulement l'existence d'une broncho-pneumonie à noyaux discrets, disséminés aux deux basses ; lésion à peu près constante chez les athrepsiques.

« Les conditions dans lesquelles a été pratiqué l'autopsie, n'ont pas permis de disséquer la face ; mais nous avons pu enlever le rocher, le cerveau, la protubérance et le bulbe. Disons d'abord que nous avons pu constater l'absence du tronc du facial périphérique dans son trajet extra et intrapétreux.

La coupe du rocher a été pratiquée par M. Tramond.

préparateur d'ostéologie à la Faculté de médecine. Elle n'a permis de reconnaître aucune des parties constituant de l'oreille. La caisse manque complètement : le trou stylo-mastoïdien et le conduit du nerf facial font défaut. L'oreille interne n'est pas reconnaissable, ainsi que le trou du nerf acoustique. En un mot, le rocher est représenté par une petite masse osseuse dans laquelle on n'a pu retrouver les organes qu'il renferme à l'état normal.

Le cerveau a paru normal.

En examinant la protubérance annulaire, on retrouve l'origine apparente des deux nerfs de la septième paire. A gauche, la disposition est normale. A droite, on voit trois faisceaux correspondant à la sortie des nerfs auditif, facial et intermédiaire de Wrisberg ; mais ils sont sensiblement plus grêles qu'à gauche et il semble qu'ils s'atrophient ensuite, car on perd tout de suite leur trajet à la base du crâne.

M. Armand Delille s'est chargé de l'examen histologique de la protubérance, pour rechercher l'état des noyaux d'origine.

Examen histologique de la protubérance annulaire. — Les coupes les plus intéressantes de la protubérance sont les coupes transversales qui passent au niveau des noyaux de l'oculo-moteur externe et du facial. Ces coupes ont été colorées avec la méthode de Nissl. En les examinant à l'œil nu par transparence, on trouve que les deux moitiés ne sont pas tout à fait égales ; la partie droite de la préparation paraît avoir des dimensions légèrement inférieures à celles de la moitié gauche. Avec un faible grossissement, on voit qu'à gauche les noyaux sont normaux et bien développés ; à

droite, le noyau de la sixième paire est à peu près semblable à celui du côté gauche ; cependant, il semble que les cellules y sont un peu moins nombreuses. Quant au noyau du facial droit, il est à peine visible ; en cherchant au point symétrique du noyau gauche, on distingue quelques cellules étoilées, très espacées, plus petites que les symétriques, et plus faiblement colorées. A un plus fort grossissement (obj. 7, oc. I de Leitz), on constate l'intégrité du facial gauche et celui de l'oculo-moteur externe du même côté ; la substance chromatophile y est nettement colorée à droite, le noyau de la sixième paire paraît normal ; mais dans le noyau du facial, on ne trouve que quelques rares cellules, petites, espacées, quoique peu d'entre elles présentent de la chromatolyse ; on voit dans les espaces clairs qui séparent ces cellules des taches diffuses, faiblement colorées, qui semblent être le vestige de celles disparues.

En somme, l'aspect du noyau facial droit est très analogue à celui que l'on observe dans les noyaux moteurs après une section ancienne, ou une destruction par compression de leurs nerfs,

Ces altérations du noyau sont visibles sur les coupes passant à différents niveaux des noyaux des nerfs de la sixième et de la septième paire. Partout, la différence entre le noyau facial droit et le noyau facial gauche saute aux yeux ; de plus, sur les coupes passant au niveau du genou du nerf facial, et sur celles qui passent par les différents points de son trajet intraprotubérantiel, il est possible de constater, particulièrement par les colorations au carmin aluné ou au picrocarmin, que les fibres du facial

gauche forment un faisceau beaucoup plus développé et plus visible que celles du facial droit.

L'examen des diverses coupes, portant sur divers étages du mésocéphale, nous a montré l'intégrité des noyaux autres que ceux du facial droit ; en particulier les noyaux de l'auditif sont normaux à droite et à gauche.

En résumé, le nerf facial du côté droit fait défaut dans son trajet extra et intrapétreux : il est atrophié dans son trajet intracranien et intraprotubérantiel. Son noyau est notablement atrophié. Ces lésions coexistent avec une malformation du rocher telle qu'on ne retrouve plus dans cet os les parties constituantes de l'appareil auditif ; l'os pétreux est réduit à un petit moignon méconnaissable.

Telles sont les lésions que l'on observe dans les formes les plus graves. Mais en est-il de même dans les autres ? M. Heller pense que, dans les cas légers, le rocher n'a subi qu'un arrêt de développement partiel permettant le passage d'un certain nombre de fibres de la septième paire ; et que les parties constituantes de l'oreille ne sont pas complètement absentes.

Ce n'est là, malheureusement, qu'une hypothèse, d'ailleurs très plausible.

Pathogénie

S'il est vrai que, dans cette variété de paralysie faciale congénitale que nous étudions en ce moment, la lésion fondamentale, c'est une absence de développement de la portion pétreuse du temporal à laquelle s'associe une agénésie des divers organes qui y sont contenus, nerf facial et

auditif, parties constituant de l'oreille, il est évident que, pour comprendre la g n se de ces malformations, il est indispensable de bien conna tre l'autog n se de ces divers organes. Nous allons donc rappeler les notions actuellement acquises sur le d veloppement des nerfs craniens, de l'oreille, et enfin, du rocher, en suivant pas   pas le tr s bon travail de M. Heller.

En ce qui concerne le *d veloppement des nerfs p riph riques*, deux opinions principales.

Les uns avec Hensen, Beard, pensent que les fibres nerveuses  manent de cellules dispos es en cordons   peu pr s comme le sont les fibres musculaires. D'apr s cette th orie, les nerfs p riph riques na traient donc sur place, par diff renciation de cellules au milieu du m senchyme.

Les autres (Bidder, Kupffer, His, Kolliker, Balfour, Marshall), dont l'opinion tend aujourd'hui   pr valoir, estiment que le syst me nerveux p riph rique se forme aux d pens du syst me nerveux central. Les fibres nerveuses peuvent  tre consid r es comme les prolongements partis des cellules des centres (cerveau, moelle, ganglions), et qui gagnent peu   peu leur appareil terminal, en v g tant, pour ainsi dire, comme les rameaux d'un arbre qui grandit. Les cellules m senchymateuses que l'on rencontre dans l' paisseur des troncs nerveux en formation ne repr sentent qu'un tissu de soutien, d'importance secondaire.

Le nerf de la septi me paire, issu de ses cellules d'origine, doit donc, pour se rendre   ses organes terminaux, cheminer   travers une  paisse couche de tissus qui l'en s parent. Quelles sont ces cellules d'origine, et quelles

régions doivent traverser ses fibres lors de leur bourgeonnement ?

On sait que les nerfs craniens sont divisés en deux groupes : l'un comprend les nerfs à émergence ventrale, comparables aux racines antérieures des nerfs rachidiens ; l'autre comprend les nerfs à émergence dorsale, assimilables aux racines postérieures des nerfs rachidiens, et qui présentent les caractères suivants :

Ils ont, primitivement du moins, une émergence dorsale.

Ce sont des nerfs mixtes, moteurs et sensitifs.

Leurs fibres sensitives ont leurs cellules d'origines hors des centres nerveux, dans des ganglions présentant la structure des ganglions spinaux.

Leurs fibres motrices se distribuent aux muscles dérivés des plaques latérales, ou muscles branchiaux.

Le nerf facial fait partie de ce dernier groupe : ses fibres motrices constituent le facial proprement dit ; ses fibres sensitives l'intermédiaire de Wrisberg.

Au cours du développement, les fibres de la septième paire vont avoir à traverser une masse de mésenchyme qui correspond précisément à la région où se rencontrent les premiers rudiments de l'*oreille interne*, et où va se développer le rocher. En effet (Koelliker), sur des coupes d'embryons, on voit, en avant de la fossette acoustique encore ouverte, émanée du cerveau la première ébauche du nerf facial. Celui-ci est, dès son apparition, en relation intime avec le nerf auditif ; et ce n'est que plus tard que ces deux troncs se séparent l'un de l'autre. A la trente-neuvième heure, quoique la vésicule auditive soit déjà très net,

on ne voit encore aucune trace de leur ébauche ; mais, à la quarante-quatrième heure, ils sont reconnaissables.

L'organe auditif, au point vue embryologique, se compose de deux portions essentielles : l'oreille interne ou portion labyrinthique, qui se forme aux dépens de l'ectoderme ; l'oreille moyenne et l'oreille externe (caisse du tympan et trompe d'Eustache ; conduit auditif externe et pavillon) qui dérivent des transformations de la première fente branchiale.

La première ébauche du labyrinthe membraneux est la vésicule auditive. Elle apparaît à la face dorsale de l'embryon, des deux côtés de la tête, à peu près vers le milieu du cerveau postérieur, au-dessus de la première fente branchiale, et de l'extrémité supérieure de l'arc hyoïdien.

Ce phénomène se produit, chez le poulet, vers la fin du deuxième jour de l'incubation. Ces deux fossettes auditives d'abord peu profondes, s'enfoncent de plus en plus dans l'intérieur de la tête jusqu'à ce que leur fond vienne se placer au même niveau que les parties les plus profondes du canal médullaire. Leur ouverture devient de plus en plus étroite ; au troisième jour, elle se soude complètement : la fossette est alors transformée en une vésicule, la vésicule auditive. Celle-ci prend un aspect piriforme, puis perd toute connexion avec l'ectoderme et devient complètement libre au milieu du mésenchyme qui l'entoure. Les deux vésicules sont alors séparées de la moelle allongée par une mince couche de mésenchyme qui ne fait défaut qu'au niveau du point où l'ébauche du nerf facial-auditif qui consiste en un large cordon de fibres nerveuses et de cellules, réunit la vésicule au système nerveux central.

Après avoir rompu ses connexions avec l'extérieur, la vésicule auditive ne tarde pas à se transformer. Son extrémité inférieure pousse un diverticule conique, qui se recourbe bientôt sur lui-même, embrassant dans sa concavité le ganglion du nerf auditif : c'est le futur canal cochléaire. Puis elle s'étrangle en deux parties : une supérieure, qui produit les canaux semi-circulaires, une inférieure, qui donne naissance à l'utricule et au saccule.

D'autre part, au voisinage des canaux épithéliaux, la substance fondamentale du mésenchyme devient beaucoup plus abondante et forme une couche profonde de tissu muqueux, en dehors de laquelle le tissu prend les caractères de cartilage embryonnaire puis, finalement, se transforme en os par ossification enchondrale : les canaux semi-circulaires membraneux sont alors logés à l'intérieur des canaux semi-circulaires osseux. Les mêmes modifications se passent autour de l'utricule et du saccule, d'où formation du vestibule, et autour du canal cochléaire, d'où formation du limaçon osseux. Tout le labyrinthe a ainsi une enveloppe osseuse propre, qui reste longtemps indépendante du rocher. Voyons maintenant comment se forment, et comment se mettent en rapport avec l'oreille interne l'oreille moyenne et l'oreille externe. L'oreille moyenne comprend la caisse, les osselets et la trompe ; l'oreille externe, la membrane du tympan, le conduit auditif externe et le pavillon. Toutes ces parties ont pour origine les fentes branchiales.

La première fente branchiale, chez les sélaciens s'atrophie en grande partie et constitue un canal court appelé l'évent. A l'évent des sélaciens correspondent, chez l'homme,

l'oreille moyenne et externe : trompe, caisse, tympan, conduit auditif externe, qui se développent en effet aux dépens de la première fente branchiale. La portion profonde de cette fente, entre la membrane d'occlusion et le pharynx constitue le canal pharyngo-tympanique, dont la portion externe se dilate pour former la caisse ; la portion interne, qui reste étroite, est la trompe. Quant à la portion périphérique de la fente entre la membrane d'occlusion et l'ectoderme, elle devient le conduit auditif externe et le pavillon.

A l'intérieur de la caisse sont situés les osselets : ils proviennent de l'extrémité postérieure du premier et du deuxième arc branchial, ou arc maxillaire, et arc hyoïdien. Au début, ils sont situés en dehors de l'oreille moyenne, au-dessus du tympan et derrière lui en avant du tronc du facial et croisés par la corde du tympan. Ce n'est que plus tard que le tissu connectif placé entre l'entoderme et l'ectoderme de la membrane tympanique forme une masse gélatineuse du tissu muqueux qui se développe beaucoup, et repoussant l'épithélium entodermique du tympan contre la paroi labyrinthique, enveloppe les osselets et occupe la place où, par suite de sa résorption, va se développer la caisse. Enfin le pavillon de l'oreille est formé par dix saillies situées au niveau de l'extrémité externe, libre de la deuxième fente branchiale, et dépendant de l'ectoderme des premier et deuxième arcs branchiaux. De ces six bourgeons, deux forment l'hélix, le troisième l'anthelix, le quatrième, le tragus.

De cette étude embryologique, résulte cette donnée que la vésicule auditive dérive de l'ectoderme, et qu'elle est

l'ébauche de l'oreille interne, qu'elle est située au milieu d'un amas mésenchymateux où chemine le nerf facial ; immédiatement en avant et en dedans d'elle, se forment aux dépens de la première fente branchiale, l'oreille moyenne avec des osselets. Reste à voir le *développement du rocher*.

Le squelette du crâne passe par trois états successifs : membraneux, cartilagineux, osseux.

Le crâne membraneux est représenté par deux éléments : la portion céphalique de la corde dorsale et sa couche squelettogène.

C'est dans le crâne membraneux que se développe, comme nous l'avons dit, la vésicule auditive, qu'entoure bientôt une masse d'abord membraneuse, puis cartilagineuse. Cette masse, ébauche du rocher, présente un large orifice par lequel aboutissent à la vésicule auditive les nerfs auditif et facial ; au-dessous et en avant d'elle, est située la première fente branchiale, ébauche de la caisse du tympan et de la trompe d'Eustache. A cette place le cartilage pétreux a une forme toute différente de ce que sera plus tard la pyramide. En effet, il ne présente pas de trompe d'Eustache, et n'a qu'un canal de Fallope très court, s'étendant depuis le méat auditif interne jusqu'à l'hiatus Fallope. Le nerf facial, à partir de l'hiatus jusqu'à ce qui sera plus tard le trou stylo-mastoidien est à proprement parler, situé en dehors du crâne. La partie horizontale du canal de Fallope, qui passe au-dessus de la fenêtre ovale, au-dessus de la caisse, n'est indiquée sur le cartilage que par un léger sillon, tandis que sa dernière portion verticale n'est pas du tout marquée sur le cartilage

pétreux, et ce qui sera plus tard le trou stylo-mastoïdien est indiqué par une fissure limitée latéralement, par le deuxième arc branchial, et médianement par l'apophyse mastoïde. La complétion de la formation du canal de Fallope a lieu plus tard, lors de l'ossification, par l'apparition de lamelles osseuses.

Cela revient à dire qu'à cette époque, ni les parois de la caisse du tympan, ni les deux dernières portions du canal de Fallope ne dépendent du cartilage pétreux ; elles procèdent du canal pharyngo-tympanique, si bien que « leurs malformations dépendent de la malformation de ce dernier ». (Heller).

De même sont indépendants du cartilage pétreux les osselets de l'oreille moyenne, qui dérivent des segments cartilagineux supérieurs des premier et deuxième arcs branchiaux, qui limitent la première fente branchiale, ébauche du canal pharyngo-tympanique.

Quant au dernier stade de développement du rocher, il consiste en l'apparition de points d'ossifications, principaux ou complémentaires, avec un point particulier destiné à percer la portion osseuse de la trompe, la caisse, la dernière portion du canal de Fallope et constitue presque entièrement le conduit auditif externe : c'est l'os tympanal. Situé sur le côté externe de la portion pétreuse et au-dessous de l'écaille, il revêt d'abord la forme d'un cercle incomplet dont on aurait enlevé le cinquième supérieur, puis, il change de forme. Il s'étend en dehors, prenant la forme d'une gouttière semi-circulaire, à concavité dirigée en haut, et constitue les parois antérieure, inférieure et postérieure du conduit auditif externe. En dedans, il s'ac-

croît également pour fournir une lamelle osseuse qui passe en avant de la portion pétreuse, et constituer les parois antérieure et inférieure de la caisse du tympan, du canal musculo-tubaire, et de la dernière portion du canal de Fallope.

Les divers organes dont nous venons d'étudier le développement constituent embryologiquement, un ensemble, un tout, comme le prouve l'existence, chez un même sujet de malformations simultanées des différents organes qui entrent dans la constitution de ce métamère. M. Heller, dont nous avons suivi la description, en cite un certain nombre d'exemples. Voici le plus typique.

Moos et Steinbrugger (1) ont observé chez une petite fille l'absence du tympan, de l'anneau tympanal, des osselets, de la trompe, le rétrécissement du conduit auditif externe, coïncidant avec l'atrophie de la moitié correspondante du maxillaire inférieur.

Paget, (2) dans un cas de malformations familiales a observé deux enfants qui, avec des fistules préauriculaires, présentaient des troubles graves de l'ouïe. Une tante atteinte aussi de fistule auriculaire se servait, pour entendre, d'un cornet acoustique.

De toutes les considérations qui précèdent, il semble, d'après M. Heller, que l'on puisse concevoir ainsi la pathogénie des maladies faciales congénitales paragénésie du rocher.

Premier mécanisme. — Arrêt de développement de la

1. *Zeitschr. f. Ohrenheilk.* Bd X, 1881.

2. *Médico chir. Transaction*, 1878, vol. C XI.

vésicule auditive, de l'oreille interne et par suite, absence totale de formation de son contenant : le rocher. Conséquence, agénésie du nerf auditif et du tronc du nerf facial. L'atrophie des noyaux bulbaires de ces nerfs est secondaire et analogue à celle que l'on observe dans les noyaux des nerfs à la suite de la destruction des troncs correspondants. Dans cette variété on peut rencontrer en même temps une malformation plus ou moins accentuée de l'oreille moyenne et externe. En tous cas, l'ouïe doit être totalement abolie.

Deuxième mécanisme. — L'oreille interne est bien développée, ainsi que la plus grande partie du rocher, laissant le champ libre au développement de la première portion de la septième paire, mais, la première fente branchiale a été arrêtée dans sa formation, entraînant comme conséquence l'agénésie de la portion osseuse de la trompe, de la caisse, et des deux dernières portions du canal de Fallope. Ce dernier mécanisme explique comment l'existence de l'oreille interne et de la plus grande partie du rocher, et par conséquent la conservation relative de l'ouïe peuvent coïncider avec des malformations de l'oreille externe, et la paralysie faciale congénitale.

Si la paralysie faciale qui reconnaît comme cause cette pathogénie n'est pas toujours totale, c'est que l'agénésie soit de l'oreille interne, soit de l'oreille moyenne et externe et par conséquent celle du rocher peut être incomplète, et que, si le tronc du nerf facial n'a pu acquérir son développement normal, il n'en reste pas moins un nombre considérable de fibres suffisant pour faire contracter les muscles (Heller).

Quant à la cause de cette agénésie elle est des plus va-

riables. MM. Lannelongue et Ménard distinguent, au sujet des affections congénitales, deux variétés de malformations : les unes dues à une atrophie de la période embryonnaire, les autres à une atrophie durant la période fœtale. Les premières peuvent être dues à un processus inflammatoire, à la compression, les secondes sont dues, presque exclusivement, à ces derniers facteurs, or, la cause qui domine ces compressions, ces positions anormales du fœtus, réside, on le sait, aujourd'hui, dans les altérations de la membrane amniotique et du liquide qu'elle sécrète. (Delpeut, Blancard, Kirmisson).

Geyl, dans le cas qu'il rapporte de paralysie faciale congénitale s'exprime ainsi : « Qu'on suppose autour du crâne une bride amniotique prenant, au niveau de la région du facial, contact avec la joue et qu'on considère, ce qui est très vraisemblable, que cette bride ne croît pas en même temps que le crâne, elle va, au bout d'un certain temps, devenir très serrée et produire une compression qui ne sera pas sans action sur les organes sous-jacents. Et, dans mon cas les déformations laissent supposer, que, par hasard, pendant la grossesse, une ou plusieurs brides amniotiques ont, pendant un temps plus ou moins long, enlacé complètement ou en partie le crâne. »

Aussi les paralysies faciales congénitales par agénésie du rocher s'expliquent, presque toutes, par un processus inflammatoire très précoce au niveau d'un des bourgeons devant constituer la face, ou par la compression qu'exerce une bride amniotique dès la période embryonnaire, car à la période fœtale, cette compression ne peut plus produire que des inflammations superficielles.

Étude clinique

La partie véritablement intéressante de la question, c'est l'étude pathogénique. Quant à l'étude clinique, elle est infiniment moins importante. Ce tableau est celui de la paralysie faciale périphérique. L'affection est constatée de très bonne heure : au moment de la naissance (Marfan, Souques) ou le lendemain (Geyl). Les réactions électriques manquent, c'est-à-dire que le nerf facial et les muscles qu'il tient sous sa dépendance sont complètement inexcitables aux courants galvaniques ou faradiques. D'autres fois, cette excitabilité existe encore, mais très diminuée : certains muscles peuvent alors être plus altérés que d'autres : dans le cas de MM. Souques et Heller, le muscle frontal était moins excitable que les muscles du menton et de la joue. La paralysie elle-même peut être grave, comme dans le cas de MM. Marfan et Armand Delille, moyenne, comme chez le malade de MM. Souques et Heller, ou légère, comme dans les observations de MM. Léopold Lévi et H. de Rothschild et de Geyl. Il existe de plus un symptôme qui caractérise absolument cette variété de paralysie faciale, nous voulons parler des malformations de l'oreille.

Dans le cas de Marfan et Armand Delille, dit M. Heller, le pavillon de l'oreille droite est réduit à un moignon informe. C'est une membrane enroulée, formant un bourrelet demi-circulaire, ouvert en bas. Le lobule et le tragus font défaut. En soulevant le bourrelet, on découvre l'entonnoir de la conque, lequel conduit à un cul-de-sac encombré de débris épidermiques. Après avoir enlevé ces débris,

on finit par trouver le petit orifice d'un canal dans lequel s'engage un stylet de 1 millimètre de large, qui à 1 centimètre de profondeur, butte contre une surface osseuse dénudée, sans qu'il ait rencontré de membrane tympanique. L'apophyse mastoïde du côté malade semble plus aplatie que celle du côté opposé.

Dans le cas de Souques et Heller, l'oreille droite, du côté paralysé, ne possède pas de pavillon. L'orifice du conduit auditif externe se trouve réduit à une fente linéaire verticale, recouverte par deux bourrelets du volume d'un pois. On voit, en outre, deux petits mamelons charnus immédiatement au-dessus de cet orifice : l'un en avant, l'autre en arrière, distants l'un de l'autre de 1 centimètre environ. Entre ces deux mamelons se trouve un pertuis du volume d'une petite tête d'épingle, par où s'écoule un liquide puriforme.

L'oreille externe du côté opposé est loin d'être normale. Le pavillon de l'oreille existe, mais atrophié, déformé ; on voit, au lieu et place du tragus, deux petites excroissances rougeâtres. L'orifice du conduit auditif externe est réduit à une fente linéaire. A la partie supérieure et en avant du pavillon existe une fistulette qui, explorée avec un fin stylet, semble se diriger vers le conduit auditif externe, sans l'atteindre. Le conduit auditif externe de cette oreille du côté sain, et celle du côté opposé, examinés à l'aide du petit spéculum par le D^r Monsarrat, donnent la sensation d'un canal borgne, au fond duquel on ne peut distinguer de membrane tympanique. On essaye, à l'aide d'éponges préparées, de dilater ces conduits, mais l'indocilité de l'enfant ne permet pas d'achever cette tentative.

Dans l'observation de MM. Lévi et de Rothschild, même

apparence anormale ; M. Bonnier résume ainsi les lésions existantes :

Le pavillon, la conque et le conduit cartilagineux semblent avoir été entraînés en avant et soudés à la joue ; ils sont venus se placer là où devrait être la branche montante du maxillaire inférieur. On voit : l'envers de la conque, avec le cartilage saillant de l'hélix, au-dessus duquel on trouve une petite touffe de poils qui appartient à la pointe de l'oreille ; le pavillon soudé par le bord habituellement libre de l'hélix aux téguments de la joue ; le lobule, libre et mobile, mais se présentant à l'envers. Le conduit cartilagineux est distendu. On sent à son point de départ une petite dépression qui est la place du conduit osseux ; puis, en se rapprochant du lobule, trois cartilages en chapelet. Quand on soulève le lobule, on voit une cavité borgne qui permet d'explorer la cavité de la conque et de pénétrer dans le sens de l'hélix ; cette cavité renferme un peu de sébum.

Il est difficile de se rendre compte de l'état de l'oreille moyenne. L'examen fonctionnel n'a pu être pratiqué chez un enfant de cet âge.

Enfin, dans le cas de Geyl, on voit que le sillon entre le tragus et la conque est plus profond et plus étroit que normalement. Tout le pavillon, mais principalement la moitié supérieure, est anormalement écarté du crâne. Les deux moitiés de l'oreille se laissent facilement rapprocher de façon que les surfaces extérieures des deux côtés s'adaptent parfaitement. Pendant cette manœuvre, on ne sent pas la résistance offerte dans une oreille normale par le tragus et l'hélix bien conformés.

Ces diverses malformations de l'oreille correspondent, jusqu'à un certain point, aux lésions du nerf facial. On peut d'ailleurs observer d'autres malformations plus ou moins éloignées portant soit sur le crâne soit sur le squelette facial. Il existe parfois de légères anomalies des téguments. Le développement intellectuel est souvent très en retard. L'état général est ordinairement médiocre et nombre de malades sont de véritables athrepsiques.

Le DIAGNOSTIC est à faire avec les *hémi-atrophies faciales congénitales*, dont il a été publié un certain nombre de cas (Apert, Borel, Guyonnet, Thompson) qui se caractérisent par des troubles surtout trophiques du côté paralysé, et, qui d'après M. Heller, pouvaient, dans un certain nombre de cas, être considérés comme la conséquence d'une paralysie faciale méconnue. La *paralysie bulbaire* est le plus souvent bilatérale. La myopathie du type Landouzy-Déjerine ne débute pas à la naissance. Dans les scléroses cérébrales infantiles, il y a des troubles intellectuels; les convulsions et les contractures prédominent dans le tableau clinique.

Le diagnostic de paralysie faciale une fois fait, reste encore à en déterminer la nature. Les paralysies obstétricales se reconnaîtront aux caractères ultérieurement indiqués. Quant aux paralysies par agénésie, elles s'accompagnent souvent de paralysies analogues des nerfs craniens, et possèdent des caractères : absence de toute réaction électrique, incurabilité, qui leur sont propres; l'oreille ne présente, par contre, aucune malformation appréciable.

Le PRONOSTIC est fâcheux, mais sa gravité est variable. Tantôt la paralysie est si marquée que les malades ne peu-

vent ni téter, circonstance grave pour un nouveau-né, ni fermer les yeux, ce qui, dans le cas de MM. Marfan et Armand Delille, détermine des troubles trophiques du côté de la cornée. De plus, il existe une surdité définitive. Dans d'autres cas, les inconvénients sont plus légers, mais toujours permanents. Le TRAITEMENT se réduit malheureusement à rien.

§ 2. — PARALYSIES FACIALES PAR AGÉNÉSIE PRIMITIVE DU NOYAU

Ce sont, de beaucoup, les plus mal connues. M. Cabannes leur a consacré un important mémoire dans la *Revue Neurologique* (30 nov. 1900, n° 22). Nous commencerons, comme nous l'avons fait pour les paralysies par agénésie du rocher, par reproduire la plupart des observations actuellement connues de cette variété.

OBSERVATION V (I. agrange)

Paralysie faciale congénitale. — Paralysie des deux droits externes

Marguerite L..., trois ans et demi, habitant Arès (Gironde).

Son père, âgé de trente-six ans, est bien portant ; il n'est ni nerveux, ni alcoolique. Sa mère, âgée de trente-quatre ans, est nerveuse ; elle n'a jamais eu de crises de nerfs. Le grand-père maternel est mort tuberculeux à l'âge de trente-deux ans, après un an de maladie ; il était très nerveux ; la grand'mère maternelle a actuellement cinquante-huit ans, elle a eu des crises hystériques. Il n'y a rien de spécial à noter dans les ascendants paternels ; il n'y a pas eu de cas de vésanie ou de strabisme dans la famille.

La petite malade a eu trois frères ou sœurs. Deux sont morts en bas âge, l'un de méningite à deux ans, l'autre d'accidents convulsifs (tétanos ?) à cinq jours. La troisième, âgée de onze ans, n'est pas nerveuse, elle ne louche pas.

Notre malade est née à terme, sans forceps, l'accouchement a été très rapide : au cours de la grossesse, au huitième mois, sa mère aurait été très effrayée par un chien. Elle attribue à cette peur la maladie de son enfant. Cette dernière a été nourrie au biberon ; elle a eu la rougeole et la coqueluche, mais elle n'a jamais fait de maladie grave. Elle louchait en naissant et son strabisme est depuis resté toujours stationnaire.

Actuellement, ce qui frappe au premier examen de la petite malade, c'est l'existence d'une paralysie faciale gauche : déviation de la bouche, léger abaissement de la commissure labiale, éversion marquée de la paupière inférieure. Lorsque la petite malade pleure ou rit, la paralysie devient encore plus nette, le côté droit du visage se contracte, seuls les muscles du menton semblent avoir conservé leur action des deux côtés.

L'occlusion complète de l'œil est impossible ; la cornée arrive bien, dans les tentatives de fermeture des paupières, à se cacher sous la paupière supérieure, mais il persiste toujours une ouverture de 1 centimètre environ entre les deux bords palpébraux. La cornée est également recouverte pendant le sommeil, aussi n'y a-t-il pas de kératite neuroparalytique. (Le lagophthalmos, qui est d'origine congénitale comme la paralysie faciale, n'a subi depuis la naissance aucune amélioration : par contre, la paralysie du facial inférieur s'est considérablement amendée : au dire des parents, la déviation de la bouche et l'abaissement de la commissure labiale sont beaucoup moins marqués qu'au moment de la naissance.) L'œil gauche est dévié en dedans : ce

strabisme interne, également congénital, est dû à une paralysie du droit externe gauche avec contracture du droit interne. Cette déviation est restée absolument stationnaire depuis la naissance. Les droits supérieur et inférieur ainsi que les obliques du côté gauche fonctionnent normalement.

L'œil droit ne présente aucune anomalie apparente, les mouvements en dehors seuls paraissent un peu limités. L'étude du champ du regard appliquée aux deux yeux permet de constater une diminution générale de la mobilité des muscles extrinsèques portant particulièrement sur les abducteurs.

Les pupilles sont égales et réagissent parfaitement à la lumière. La réfraction est normale. Il y a un peu de congestion papillaire, mais il n'existe aucune lésion du fond de l'œil. L'ouïe est conservée. L'intelligence et le développement sont normaux.

L'examen électrique du facial gauche, pratiqué en détail par M. Debedat, démontre que, l'excitation faradique du facial au tragus avec courant faible ne fait contracter que le triangulaire des lèvres et les muscles du menton. Les zygomatiques, l'orbiculaire des lèvres excité à la commissure, les muscles de l'aile du nez, le Risorius de Santorini sont absolument inexcitables. Ces muscles ne présentent pas la réaction de dégénérescence.

OBSERVATION VI (Thomas) (1)

Diplégie faciale congénitale

Jeune homme de dix-neuf ans, troisième enfant d'une famille de neuf enfants. Trois enfants sont morts jeunes, l'un d'eux

1. Thomas. Congenital facial diplegia. *John's Hopkins Hosp. Bull. Baltim.*, 1897, VII, 130.

avait un pied mal conformé. L'aînée, une fille, est très bien portante. Le second, un garçon âgé actuellement de vingt et un ans, est né avec la même affection que notre malade. La naissance de ce dernier fut normale et sans forceps.

Immédiatement après sa naissance, on constata qu'il ne pouvait fermer les yeux et que sa lèvre inférieure pendait comme un voile. Sa physionomie restait immobile quand il pleurait et il ne pouvait sourire. Il apprit à parler aussitôt que les autres enfants, mais il y avait certaines lettres qu'il ne pouvait prononcer. La croissance se fit bien. Il jouait bien avec les autres enfants et faisait ce qu'ils faisaient.

Actuellement, sa figure est comme un masque sans expression ; sa bouche est ouverte, sa lèvre inférieure est pendante, sa mâchoire inférieure avance. Le malade est absolument incapable de remuer les muscles du front et quand on lui dit de fermer les yeux il tourne les globes oculaires en haut et relâche sa paupière supérieure ; mais l'occlusion reste très incomplète. La lèvre supérieure ne peut être relevée ; la fente buccale peut cependant se rétrécir ou s'élargir grâce à la conservation du platysma. Le malade ne peut prononcer les lettres qui demandent l'usage des lèvres, comme *b, f, m, p, v*. Les yeux sont proéminents, les pupilles égales réagissent bien à la lumière et à l'accommodation ; tous les mouvements des yeux sont normaux. La vue est un peu près, mais il n'y a pas de troubles du champ visuel. Les muscles de la mastication ne sont pas touchés. La langue, bien développée, se meut bien. Le lobule de l'oreille est bifide congénitalement. La sensibilité à la piqûre et au toucher est intacte sur toute la face.

L'excitation du nerf facial amène simplement une contraction

du platysma et des muscles placés derrière l'oreille. L'excitation directe du platysma provoque également sa contraction.

OBSERVATION VII (Procopovici) (1)

Paralysie faciale congénitale bilatérale

Procopovici a observé, dans la clinique de Fuchs à Vienne, un jeune homme de dix-huit ans, qui présentait une paralysie congénitale stationnaire depuis la naissance de presque tous les muscles des deux côtés du visage. L'excitabilité électrique est abolie pour la plupart des muscles de la face et en particulier l'orbiculaire des paupières et le frontal, à l'exception des muscles de l'angle droit de la bouche et du menton ainsi que du releveur droit de l'aile du nez, dont l'excitabilité faradique et galvanique était normale.

Le patient était, en dehors de cela, parfaitement bien portant. (Cette courte mention a été trouvée dans le travail de Bernhardt de 1897.)

OBSERVATION VIII (Harlan) (2)

Paralysie congénitale double du facial et du droit externe

Jeune homme de dix-huit ans. Son affection a été remarquée immédiatement après sa naissance et elle est depuis station-

1. Procopovici. Sur la paralysie congénitale bilatérale de l'abducens facialis. In *Archiv für Augenheilk.*, Bd XXXIV, p. 34.

2. Harlan. « Congenital paralysis of both abductors and both facial nerves. » In *Transact. of the Americ. ophthalm. Soc.*, 1881, p. 216.

naire. On est frappé par l'existence d'un lagophtalmos paralytique double avec épiphora. Tous les muscles de la mimique sont paralysés et le visage est sans expression. Les deux muscles droits externes sont également paralysés et les yeux restent immobiles en convergence et un peu déviés en haut. Il n'existe pas de diplopie; l'acuité visuelle est à droite de un sixième, à gauche un cinquième. Les muscles de la langue, du voile du palais, de la mastication ainsi que l'ouïe et le goût sont absolument normaux.

OBSERVATION IX (Frayer)

L'observation de Frayer (1), dont nous ne pouvons donner l'original, mais un simple résumé trouvé dans le travail de Kunn, concerne un malade qui présentait depuis sa naissance une paralysie faciale double et totale.

Du côté des yeux, on constatait une disparition complète des mouvements de latéralité avec conservation des mouvements de convergence.

OBSERVATION X (Schapringher *in* travail de Kunn)

Paralysie faciale congénitale bilatérale. — Paralysie des mouvements de latéralité des globes oculaires. — Parésie du trijumeau et de l'hypoglosse.

L'observation de Schapringher est relative à une fille de huit ans.

1. Frayer (B.-E.). Case of bilateral congenital external ophthalmoplegia and congenital facialis paralysis. *Ann. ophtalm. Otol. Kansas City*, 1892, p. 82 (cité d'après Michel).

Elle est atteinte d'une paralysie faciale bilatérale congénitale, sans trace de pli naso-génien et de fente naso-labiale. Le visage tout entier est lisse, sans rides ; son expression est morne, en raison de l'immobilité des muscles faciaux et aucune contraction ne se montre dans le rire ou dans le pleurer.

On constate en outre une paralysie partielle de la portion motrice du trijumeau et de l'hypoglosse, caractérisée par des troubles dans des mouvements de la langue et dans l'acte de la mastication.

La luette est fendue, la glabelle saillante. Il existe une légère malformation de la dernière phalange de l'index gauche. La poitrine est en forme d'entonnoir. On constate encore un épicanthus bilatéral, ainsi qu'un développement très faible de la caroncule et du repli semi-lunaire. Les mouvements associés de latéralité des yeux vers la droite ou vers la gauche sont absolument abolis. Les mouvements de convergence s'effectuent d'une façon normale ainsi que les autres mouvements des yeux. L'œil gauche est emmétrope ; le droit, qui est myope, dévie parfois un peu en haut et en dehors. L'acuité est bonne.

OBSERVATION XI (A. Græfe *in* Kunn)

Un pharmacien âgé de vingt ans est atteint depuis sa naissance de l'affection suivante, qui est restée depuis stationnaire :

Paralysie faciale gauche avec déviation prononcée du visage à droite ; les muscles faciaux sont également parésiés à droite. Le malade est dans l'incapacité de faire la moue ou de rider le front.

L'odorat et le goût sont troublés. De temps à autre, il se

montre des fourmillements dans la main et dans le bout des doigts, ainsi que de légères attaques épileptiformes. Les fonctions intellectuelles sont normales.

Les deux droits externes sont absolument paralysés, de telle sorte que tout mouvement d'abduction est rendu impossible; il en est de même des mouvements de latéralité des globes oculaires. La convergence se fait normalement; elle est cependant inégale dans les deux yeux, l'adduction étant un peu plus prononcée à droite qu'à gauche. Dans la position de repos, les yeux ne sont pas en convergence. Il faut ajouter que l'œil gauche est plus enfoncé dans l'orbite que le droit : celui-ci est myope, celui-là est emmétrope, le premier servant à la vision de près, le second à la vision de loin. La diplopie n'existe pas spontanément, on ne peut la provoquer artificiellement.

OBSERVATION XII (Chisolm) (1)

Paralysie faciale totale. — Paralysie congénitale des mouvements de latéralité des globes oculaires

Mlle M. A..., âgée de trente-cinq ans, présente une absence bilatérale des caroncules lacrymales. Étant enfant, elle avait une forte loucherie bilatérale en dedans, position qu'a légèrement améliorée une opération pratiquée plus tard (2). De tout

1. Chisolm. Paralysie congénitale de la sixième et de la septième paires chez un adulte. *Archiv. f. Augenheilk.*, 1887, p. 414.

2. L'auteur, ainsi que le fait très justement remarquer Kunn, ne donne aucun renseignement sur la nature de l'opération pratiquée, pas plus que sur l'état de la convergence et de la vision binoculaire.

temps, elle a été obligée, pour voir latéralement, de tourner la tête à droite et à gauche. Les droits externes étaient impuissants, les droits internes insuffisants.

Les mouvements d'abaissement et d'élévation des yeux sont conservés. A ces lésions congénitales des muscles des yeux s'ajoutait aussi une paralysie faciale double, également congénitale. Toutes les branches du facial sont atteintes, de sorte que le visage, lisse et sans rides, a une expression morne et immobile.

L'occlusion des yeux est impossible. Lorsque la malade cherche à fermer les paupières, les globes oculaires viennent se placer au-dessous des paupières supérieures.

OBSERVATION XIII (Recken) (1).

Paralysie faciale et ophtalmoplégie congénitales

Heinrich B... descend de parents bien portants, lui-même n'a jamais été malade.

Son ophtalmoplégie, congénitale, est toujours restée stationnaire. Il existe un ptosis double et de très légers mouvements d'adduction des yeux. Pas de diplopie. L'acuité visuelle est égale à un des deux côtés.

L'œil gauche est myope de 3 d., l'œil droit est emmétrope.

La facial paraît parésié des deux côtés.

1. Recken. *Sur la casuistique et l'étude des paralysies des muscles oculaires*. Klin. Monatsbl. f. Augenh., 1891, p. 340.

OBSERVATION XIV (cas de Minor) (1)

Paralysie faciale congénitale partielle

S..., vingt-six ans, célibataire, fils d'une mère alcoolique, vint au monde en état d'asphyxie, avec une déviation prononcée de la moitié gauche de la face (cette déviation a un peu diminué depuis). Né avec une intelligence normale, il abuse de l'alcool à seize ans, et à dix-huit ans il est atteint d'une épilepsie très grave avec troubles psychiques passagers. Depuis il ne peut s'occuper de rien.

Examiné en janvier 1895, il présente une paralysie du facial droit avec lagophtalmie médiocre, atrophie très marquée dans la région de la fosse canine sous l'arc zygomatique et de la région du buccinateur ; il existe une paralysie complète limitée au côté droit du frontal, du sourcilier, de l'orbiculaire des paupières (excepté une toute petite partie dans le quart inféro-externe), du releveur de l'aile du nez et de la lèvre supérieure, du releveur de la lèvre supérieure, du petit zygomatique, du transverse du nez, de l'orbiculaire de la bouche (dans la moitié supérieure droite). L'action du grand zygomatique est très bien conservée ; lorsque le malade montre les gencives, la bouche se dévie fortement à droite. Il n'y a pas de contracture dans ce muscle. Tous les mouvements des muscles mentonniers sont normaux. Le peaucier est très atrophié, il ne persiste que la contraction du faisceau médian.

1. Minor. Société de neuropathologie de Moscou, séance du 25 avril 1897, analysé in *Archives de Neurologie*, 1897, t. II, p. 354.

Dans tous les muscles paralysés et atrophiés, la contraction obtenue normalement par l'excitation (par les deux courants) du muscle et du tronc nerveux est nulle. Les muscles ayant conservé leurs mouvements réagissent. Au moyen de courants très forts, on peut encore faire contracter symétriquement le quart intéro-externe du muscle orbiculaire des paupières et la moitié inférieure de l'orbiculaire de la bouche du côté droit. Les muscles sains sont également seuls à réagir sous l'influence de l'excitation électrique du tronc du facial près du trou stylo-mastoïdien.

(L'auteur pense à une hémorragie s'étant produite dans le noyau du facial au moment de l'asphyxie de la naissance.)

OBSERVATION XV (Stephan) (1)

Paralysie faciale unilatérale congénitale avec atteinte des muscles du voile du palais

Une femme de trente-deux ans, n'ayant jamais eu de convulsions, de phénomènes cérébraux.

Le voile du palais et la luette sont paralysés. La langue n'est pas déviée et peut être sortie normalement de la bouche.

Les muscles paralysés ne réagissent pas à l'excitation électrique. La sensibilité de la face est normale. Les pupilles sont

1. Stephan. « Weekbl. van het Nederl. Tijdschr. V. Geneeskunde, 1888, p. 113, n° 6. *Over aangeboren Facialis paralyse* (cité d'après un extrait du *Centralblatt für Kl. Med.*, 1888, n° 38).

normales. Le réflexe cornéen est aboli à gauche. Le goût n'est pas troublé.

L'acuité auditive, normale à droite, est de un sisième à gauche. Les recherches otoscopiques ne donnent en dehors de cela rien de particulier.

OBSERVATION XVI (Bernhardt) (1)

Homme de vingt-quatre ans, sans tare héréditaire. La naissance se fait à terme après un accouchement normal. Deux semaines après la naissance, on constate que l'œil droit ne peut plus se fermer; la moitié droite du front ne pouvait se plisser, l'ouverture nasale droite restait immobile dans la respiration. La région de l'os malaire était moins saillante, la joue était plus creuse à droite. Par contre, les lèvres présentaient à droite un volume normal et même un peu au-dessus de la normale. Le menton présente des deux côtés son aspect normal. La bouche est un peu déviée vers la droite. On constate aussi un peu de lagophtalmos paralytique et de l'épiphora léger. Les mouvements des yeux se font bien, sauf cependant dans le regard forcé à gauche et surtout à droite où il survient des *secousses nystagmiformes*; ces dernières n'apparaissent pas dans les autres directions du regard.

Les muscles innervés par le facial supérieur droit sont absolument inexcitables à l'électricité. La musculature des lèvres et

1. Bernhardt. « Un cas de paralysie unilatérale probablement congénitale des muscles du visage. » *Neurol. Centralblatt*, 1894, n° 4.

du menton est moins excitable à droite qu'à gauche. Il n'y a pas de réaction de dégénérescence. La sensibilité est normale des deux côtés ; il en est de même de la sudation.

La moitié droite du visage rougit plus facilement quand on l'excite que la moitié gauche.

OBSERVATION XVII (Bernhardt) (1)

Paralysie faciale congénitale unilatérale pure

F. S..., âgée de sept ans, au moment du premier examen (août-septembre 1895), est la onzième enfant de sa famille ; elle est née à terme après un accouchement normal.

Une de ses sœurs aînées a été soignée à l'hôpital de la Charité pour une affection du cœur et une psychose.

La paralysie de la moitié droite du visage (dont est atteinte la petite malade qui fait le sujet de cette observation) existe depuis les premiers jours de sa naissance ; la mère ne peut affirmer si elle s'en est aperçue immédiatement après la naissance.

Actuellement le sillon naso-labial gauche est moins marqué que le droit, l'ouverture palpébrale droite est plus ouverte que la gauche et dans les tentatives d'occlusion de l'œil, il persiste toujours une fente de 2 millimètres de hauteur ; on voit alors le globe oculaire se porter en haut et en dehors, pendant que la paupière se relève un peu. L'orifice des fosses nasales droi-

1. Bernhardt. *Neurologisches Centralblatt*, XVI, Jahrgang, 1897, 1 avril, n° 7, 296-301.

tes, plus petit que le gauche, ne peut, à l'inverse de ce dernier, s'élargir spontanément. La malade ne peut rider le front, faire la moue, tordre la bouche à droite. L'acte de souffler s'effectue assez bien. La musculature du palais est normale. L'examen du goût n'a pu être pratiqué. La langue remue bien et sort très bien de la bouche, sans déviation. La moitié droite de la face rougit et sue plus facilement que la gauche.

Les pupilles égales, larges réagissent très bien des deux côtés.

Les mouvements des yeux sont normaux : il n'y a pas de strabisme, de diplopie ou nystagmus, quelle que soit la direction du regard, à droite ou à gauche.

L'excitation galvanique et faradique la plus forte du tronc du facial droit n'amène aucune contraction dans les muscles de la moitié droite du visage (à gauche, l'excitabilité électrique est normale). Les branches du facial droit excitées au niveau de la partie moyenne de la branche horizontale du maxillaire inférieur (avec un courant fort, faradique) déterminent un mouvement en bas et en dehors de la commissure labiale droite. L'excitation galvanique dans cette région (4 à 6 millim.) ne produit aucune réaction. On n'a pas appliqué de courants plus forts, parce qu'ils étaient pénibles pour l'enfant. A l'électrisation faradique et galvanique intra-buccale, les muscles des lèvres répondent par des secousses courtes et promptes, plus faibles à droite qu'à gauche. Quand on pose les électrodes sur la moitié gauche du maxillaire inférieur (côté sain), on détermine des contractions de la lèvre inférieure gauche et du côté droit du menton.

Le platysma myoïdes droit n'a pas été soumis à l'exploration électrique, pas plus que les autres muscles et nerfs de la

moitié droite du visage qui ne présentaient rien de particulier.

C'est la première fois que l'enfant est soumise à un examen électrique. Il n'existe pas du côté droit du visage de contractions spontanées des muscles, de mouvements fibrillaires, de mouvements associés. Il n'existe aucun trouble de l'ouïe.

OBSERVATION XVIII (Schultze)

Schultze (1) rapporte l'observation d'un enfant de quatre ans, issu de parents bien portants, mais présentant depuis sa naissance une paralysie faciale complète du côté gauche ; l'œil gauche est resté toujours ouvert. L'excitabilité mécanique et électrique (pour les deux courants) du facial a entièrement disparu. Les mouvements des yeux se font assez bien ; cependant, dans le regard à gauche, il survient quelques soubresauts nystagmiformes dans les globes oculaires (plus marqués à l'œil gauche). La mastication, la sensibilité de l'ouïe sont normales.

OBSERVATION XIV

Paralysie faciale congénitale, paralysie congénitale de l'oculomoteur externe du trijumeau (phénomènes limités au côté droit).

Le cas de Bernhardt (2) concerne un enfant de cinq mois

1. Schultze. « Sur un cas de paralysie congénitale ». *Neurol. Centralblatt*, juli 1892.

2. Bernhardt. « Paralysie congénitale unilatérale du trijumeau, de l'abducteur et du facial ». *Neurol. Centralblatt*, 1890, IX Jahrg., n° 14, p. 419.

dont les parents ainsi que cinq frères et sœurs sont tous en très bonne santé. Une tante est atteinte depuis sa naissance de paralysie cérébrale spasmodique et d'épilepsie.

Immédiatement après la naissance qui se fit promptement et régulièrement, on remarqua un effacement très marqué du rebord supérieur de l'orbite gauche et une paralysie complète de la moitié droite du visage, ayant tous les caractères de la *paralysie faciale périphérique*. L'enfant était très gêné pour sucer. Il n'était pas possible de se rendre compte de l'état du voile du palais. Cinq à six semaines après la naissance, Schœler remarqua en outre une anesthésie complète de toute la région innervée par le trijumeau droit, ainsi qu'une kératite neuro-paralytique de l'œil droit. Le droit externe de l'œil droit est absolument paralysé et le globe ne peut être porté en dehors. Les yeux sont en convergence, mais tandis que cet état tient pour l'œil droit à une paralysie du droit externe, il dépend à gauche d'une contracture secondaire du muscle droit interne : la malade peut en effet tourner parfaitement son œil gauche en dehors. Il n'existe pas d'autre altération des mouvements des yeux. Dans la position assise, la tête est toujours inclinée vers la droite. Cet état resta stationnaire pendant quelque temps ; l'enfant mourut d'une bronchite le 28 février 1890.

L'autopsie, pratiquée par Bernhardt, démontra l'existence d'un ramollissement de forme ronde sur la moitié gauche du front. *Les noyaux bulbaires étaient absolument intacts.*

OBSERVATION XX (Mœbius) (1)

Paralysie faciale congénitale avec intégrité des muscles du menton. Examen électrique des muscles. Paralysie des abducteurs des yeux.

F. W..., âgé de cinquante ans, teinturier, vient demander conseil le 18 juillet 1887 pour une paralysie radiale d'origine saturnine.

En l'examinant, on découvre un ensemble de phénomènes absolument indépendants de l'intoxication plombique, et d'origine congénitale.

C'est tout d'abord une syndactylie partielle portant sur les premiers articles des deuxième et troisième doigts de la main droite qui sont unis par une membrane d'apparence fibroïde et très résistante.

Primitivement, elle unissait ces deux doigts sur toute leur étendue. En 1863, elle a été sectionnée en partie.

Mais ce qui frappe surtout à l'examen de ce malade, c'est une paralysie bilatérale des muscles de la mimique : les yeux sont largement ouverts avec un ectropion marqué de la paupière inférieure, les joues sont flasques et tombantes, la bouche entr'ouverte est élargie dans le sens transversal et la lèvre inférieure est abaissée. Presque tous les muscles faciaux sont entièrement paralysés et leur contractilité est abolie au courant faradique et au courant continu. Seuls, les muscles qui ont pour fonction de tirer en bas et en dehors les commissu-

1. Mœbius. In *Allgem. Zeitschrift für Psychiatrie* 1888, n° 6, 7.

res labiales réagissent aux deux courants, leur excitabilité est cependant très diminuée.

Les globes oculaires sont dirigés droit en avant et leurs axes sont parallèles. Les mouvements d'élévation de la paupière supérieure et des yeux se font très bien. L'abaissement des globes oculaires est moins aisé, il s'accompagne d'un petit mouvement de rotation et il est sensiblement plus restreint pour l'œil gauche que pour le droit. La convergence se fait bien ; mais dans les mouvements de latéralité, c'est à peine si on obtient une action minime des droits internes, particulièrement du gauche. Les droits externes restent entièrement inactifs. Les pupilles sont normales. L'acuité visuelle est des deux côtés de six vingtièmes, avec une myopie de 20 dioptries. Il existe un staphylome postérieur double.

Cet état du visage et des yeux, remarqué dès la naissance, est resté depuis stationnaire.

OBSERVATION XXI (Remak)

Paralysie faciale congénitale partielle, limitée aux muscles du menton du côté gauche. Ptosis congénital avec parésie des droits supérieurs (1).

Il s'agit d'un garçon, relieur, âgé de dix-huit ans, fils unique d'un père mort depuis longtemps d'une maladie mentale et d'une mère bien portante. Il est né après un accouchement normal.

1. Remak (cité par Kunn, in *Beiträge zur Augenhlk*, 1905, Bd 11, H. 19, p. 711). « Un cas d'absence congénitale unilatérale de développement du platysma myoïdes. » In *Neurolog. Centralbl.*, 1894, n° 7.

Sa paralysie congénitale est toujours restée stationnaire et n'a jamais provoqué de trouble fonctionnel. La bouche est déviée à gauche. La moitié gauche de la lèvre inférieure, un peu élevée, ne s'abaisse ni dans l'acte de parler ni dans celui de rire (actes pendant lesquels la déformation devient encore plus saillante).

Le malade a l'habitude de rider le front transversalement. Il existe un ptosis bilatéral très prononcé ; dans les tentatives d'élévation de la paupière supérieure, les rides frontales s'accroissent davantage. Les mouvements d'élévation du globe oculaire sont un peu paresseux. Les autres mouvements des yeux sont normaux.

Le tronc du facial est excitable (courant faradique) des deux côtés ; il faut une excitation maxima pour amener un abaissement presque insensible de la lèvre inférieure gauche. Il est impossible d'obtenir la contraction du carré et du triangulaire du menton, de même que celle du platysma myoïdes. L'élévateur du menton est intact.

OBSERVATION XXII (Langdon)

*(The Journal of nervous and mental
Disease, 1899, n° 10, p. 493) (5 figures)*

*Paralysie faciale, congénitale, unilatérale
et à localisation exceptionnelle*

Homme de trente-trois ans, le huitième de quinze enfants, sans antécédents personnels ou héréditaires notables : il n'a jamais pu fermer l'œil gauche et sa naissance fut facile ; il n'a jamais eu de convulsions, ni de maux d'oreille. Il présente des

ciatrices de la cornée gauche, dues à une kératite ancienne. Il est grand, vigoureux, intelligent, et exerce la profession d'infirmier.

L'œil gauche est fortement hypermétrope ; de plus, le muscle droit externe gauche est plus faible que le droit. Les muscles suivants sont absolument paralysés à gauche : occipito-frontal, moitié interne de l'orbiculaire palpébral pyramidal, élévateur commun de la lèvre supérieure et de l'aile du nez, élévateur propre de la lèvre supérieure, et le risorius. L'œil ne peut être complètement fermé. La voûte palatine est plus haute du côté gauche et la luette est légèrement attirée à gauche, mais il n'y a pas de paralysie du voile. La langue est très mobile, mais un peu déviée à droite. À part cela, le malade est absolument normal. S'agit-il d'une lésion congénitale spontanée ou d'un arrêt de développement ?

OBSERVATION XXIII (Heubner)

(*Soc. de méd. int. de Berlin*, mai 1900.)

Un enfant d'un an et demi était atteint d'une paralysie complète des deux droits externes, d'une paralysie incomplète de l'oculo-moteur commun gauche et d'une paralysie faciale double. La langue était paralysée et unilatéralement atrophiée ; enfin, il existait une absence de sécrétion lacrymale.

Cet enfant ayant succombé à une pneumonie consécutive à la rougeole, l'autopsie permit de constater qu'il n'y avait, dans le cerveau, aucune altération macro ni microscopique ; la moelle était incomplètement développée. Quant au bulbe, il était aminci et présentait une atrophie évidente des noyaux,

s'étendant depuis l'olive jusqu'au noyau de l'oculo-moteur commun : ces lésions étaient plus prononcées à gauche qu'à droite.

OBSERVATION XXIV (Decroly)

(*Journ. de neurologie*, 1902, n° 23.)

Ce cas, dont la *Revue neurologique* a donné un résumé, offre une combinaison de trois symptômes cardinaux, d'origine congénitale : diplégie faciale, ophtalmoplégie et troubles de la déglutition. Il doit être sans doute rattaché à une aplésie des noyaux bulbaires.

OBSERVATION XXV (Gutzmann)

(*Soc. de méd. interne de Berlin*, 20 nov. 1905.)

Un garçon de douze ans offre, depuis sa naissance, une paralysie bilatérale du nerf facial et oculo-moteur externe. Le visage, complètement immobile, a l'aspect d'un masque, et la peau, tuméfiée, rappelle celle des myxœdémateux ; mais ce n'est là qu'une apparence, car le corps thyroïde est normal, l'intelligence intacte : les réactions électriques des nerfs et des muscles intéressés sont quantitativement diminuées. En outre, il y a quelques troubles de la parole.

Il s'agit vraisemblablement d'une lésion nucléaire produite pendant la vie intra-utérine.

OBSERVATION XXVI (Gierlich)

(*Deutsch. med. Woch.*, 14 sept, 1905 et *Arch. f. Kind.*,
1907, p. 442.)

Nous ne pouvons en donner que le sommaire. L'une concerne une paralysie faciale bilatérale congénitale, l'autre, une paralysie faciale bilatérale congénitale associée à une paralysie complète des deux oculo-moteurs externes.

OBSERVATION XXVII

(Babonneix et Harvier)

(*Gazette des Hôpitaux*, 5 novembre 1908, n° 1271.)

Léonie D..., âgée d'un an, est l'unique enfant de parents bien portants. Le père âgé de vingt-sept ans, la mère âgée de vingt et un ans, sont tous deux vigoureux et bien portants. Dans leurs antécédents personnels et héréditaires, on ne relève aucune tare syphilitique, alcoolique ou nerveuse. La mère raconte qu'elle « louchait » dans son enfance ; elle présente actuellement un léger strabisme divergent.

L'enfant est née à terme : la grossesse a été absolument normale. La durée du travail, affirme la mère, n'a pas dépassé deux heures ; l'accouchement a été facile et rapide. Il n'y a pas eu d'application de forceps ; l'enfant n'est pas née en état d'asphyxie.

Aussitôt après la naissance, la mère aurait constaté une déviation de la bouche, et dans les jours suivants, une conver-

gence des globes oculaires. Cette enfant, nourrie au sein pendant six mois, puis au biberon, n'a jamais eu de maladies graves. Elle a eu à huit mois ses premières dents. La mère l'amène à l'hôpital à la fin de septembre 1908 parce que, depuis deux mois, l'enfant mise en nourrice est mal alimentée, a beaucoup maigri et présente des troubles intestinaux.

Actuellement la petite malade mesure 74 centimètres et ne pèse que 6 kgr.530. Son état général est encore satisfaisant, elle n'est pas rachitique ; ses différents organes sont sains. Les selles sont jaunes et glaireuses à l'entrée, ont repris leur caractère normal après quelques jours d'un traitement approprié. Lorsque l'enfant est au repos et calme dans son berceau, on constate une *paralysie faciale gauche* évidente. Toute la moitié gauche de la face paraît immobile. Les fentes palpébrales sont également ouvertes des deux côtés, mais la queue du sourcil est plus basse du côté gauche. Le sillon nasogénien est à peine esquissé, l'aile du nez aplatie et l'orifice nasal rétréci, la commissure labiale nettement déviée et abaissée de ce côté. Cette paralysie devient plus évidente encore lorsque l'enfant dort, la paupière supérieure gauche ne recouvrant alors qu'à moitié le globe oculaire, ou lorsqu'elle pleure ; la région frontale ne présente pas de rides et l'œil reste ouvert à gauche. Il existe de plus une *ophtalmoplégie externe* bilatérale ; au repos, on note un strabisme convergent des plus nets, lorsqu'on fait suivre des yeux à l'enfant un objet brillant, on constate que les mouvements d'élévation en haut et en dehors (petit oblique), d'abduction, de rotation en bas et en dehors (grand oblique) sont impossibles, tandis que les mouvements d'élévation et d'abaissement du globe oculaire sont corrects. Il existe ainsi une *paralysie des muscles droits externes grands obliques et petits*

obliques. Il n'y a pas de ptosis. Des deux côtés, on constate un nystagmus continu et rapide, vertical ou rotatoire. Les pupilles sont légèrement dilatées, mais égales. Les réflexes iriens lumineux et consensuels sont normaux. La sensibilité de la cornée et de la conjonctive paraît normale ; le réflexe cornéen existe.

L'examen du fond de l'œil, obligeamment pratiqué par notre collègue et ami M. Bourdier, montre « les papilles légèrement saillantes, les veines dilatées, les artères un peu rétrécies : le choroïde en voie d'atrophie, et l'absence congénitale de pigment oculaire rétinien ».

Le crâne est bien conformé, il n'y a pas d'hydrocéphalie ; aucune autre malformation, en particulier de l'oreille externe et de la mastoïde. Les dents, au nombre de 4, sont saines.

La langue, la voûte palatine, le voile, la luette sont intacts ; la déglutition est facile.

Les troubles de la sensibilité (autant que l'âge de l'enfant permet cette affirmation), les troubles trophiques et vasomoteurs font défaut.

L'examen électrique, pratiqué avec l'assistance de M. A. Weil, nous a montré l'inexcitabilité complète faradique et galvanique du nerf facial à son point moteur. Des muscles faciaux, seul les muscles du menton, de la commissure labiale et de l'aile du nez sont excitables ; encore leur contractilité faradique et galvanique est-elle très diminuée par rapport à celle du côté droit. Il n'y a rien à noter aux membres inférieurs : pas de raideur, pas de déformations. Les réflexes tendineux sont normaux ; le réflexe plantaire se fait en flexion des deux côtés.

Etiologie

Toute la question de l'étiologie et de la pathogénie des affections congénitales « est encore pleine d'obscurités », écrit justement M. Cabannes. Nous avons déjà exposé les quelques notions qui à l'heure actuelle paraissent acquises : nous n'y reviendrons pas. Il est préférable de préciser les quelques points étiologiques que permet de mettre au point l'étude comparative des cas précédents.

En ce qui concerne le *sexe*, nous voyons que le plus souvent c'est le sexe *masculin* qui est frappé. Sur nos 20 cas, il y en a 11 qui concernent des hommes, 6 fois ce sont des femmes, 3 fois (Bernhardt, Decroly, Schultze) le sexe n'est pas indiqué.

Les *antécédents directs* et *collatéraux* sont ordinairement bons (Cabannes). Cependant, il est des cas où l'on peut découvrir quelques tares : alcoolisme chez la mère (Minor), maladie mentale chez le père (Remak¹), épilepsie chez une tante (Bernhardt), antécédents névropathiques dans toute la famille (Lagrange). Dans notre cas, il n'y a rien à relever dans les antécédents.

La paralysie faciale congénitale peut exceptionnellement offrir le *caractère familial*. Dans l'observation de Thomas, les deux frères étaient atteints de la même maladie ; de plus une tante avait eu un enfant n'ayant qu'un bras ; la mère avait mis au monde, en plus des deux sujets atteints de paralysie faciale congénitale, un autre enfant porteur d'un pied bot congénital. D'autres cas donnent lieu à des réflexions analogues : les frères et sœurs du malade vu

par M. Lagrange avaient présenté des accidents méningitiques ; ceux du malade de Bernhardt, des troubles psychiques. La *grossesse* de la mère s'était ordinairement passée sans accidents, sauf dans les cas rapportés plus haut. (V. p. 660.) *L'accouchement* se fait à terme, de la façon la plus normale ; il n'y a à faire ni version ni application de forceps. Tous les auteurs sont d'accord sur ce point, que nous trouvons également signalé dans notre observation. Dans un seul cas, celui de Minor, l'enfant est né en état d'asphyxie apparente.

Dans l'immense majorité des cas (16 fois sur 17), l'affection est nettement *congénitale*, c'est-à-dire que les parents s'en sont aperçus dès les premiers jours de la vie. Le premier signe révélateur, dit M. Cabannes, dont nous suivons l'exposé, est la déviation de la face, ou, plus rarement, le lagophthalmos paralytique ou le strabisme congénital.

Étude clinique

La paralysie peut être *bilatérale* avec la totalité ou la presque totalité des muscles atteints, ou *unilatérale*. Dans les deux cas, elle peut être *partielle* ; on l'a vu (Remak) limitée à une toute petite région de la face, le menton par exemple. Ce sont là les variétés que l'on rencontre le plus communément, associées avec une fréquence variable à d'autres troubles congénitaux (des mouvements des yeux par exemple). La plus remarquable des formes est la forme *bilatérale*.

Forme bilatérale. — La paralysie peut être totale, portant sur les deux côtés de la face, et, de chaque côté, sur les deux nerfs faciaux. Le visage est immobile et sans rides. Le front ne se plisse plus. L'orbiculaire, parésié, ferme incomplètement l'œil, qui, au moment des efforts d'occlusion, est entraîné sous la paupière supérieure (signe de Ch. Bell) ; au-dessous de l'os malaire, la face est comme aplatie, affaissée ; les différents peauciers de la face sont flasques et sans action. L'ouverture nasale, au lieu de s'agrandir dans l'inspiration, s'affaisse, la commissure labiale tombe un peu plus d'un côté, la paralysie n'étant jamais absolument symétrique (Græfe). Le malade ne peut fermer la bouche qu'avec peine : il y a certaines syllabes qu'il prononcera toujours difficilement.

Les muscles du menton ne sont pas indemnes. « Tout en somme dans ce rapide aperçu rappelle la paralysie faciale à frigore de l'adulte : ici comme là, la paralysie, quelquefois totale, peut frapper avec une intensité inégale certains muscles et dans la forme congénitale ce sont surtout les *orbiculaires des paupières* et le *frontal* qui sont les plus atteints. Mais il peut y avoir des muscles entièrement indemnes, le platysma myoïdes (cas de Thomas), les muscles du menton (cas de Mœbius). » (Cabannes.)

Cette *diplopie faciale* avec paralysie prédominante de l'orbiculaire des paupières et du frontal s'accompagne, 7 fois sur 9, de troubles dans la motilité des yeux.

Habituellement les mouvements de latéralité sont impossibles ; la cause en est souvent dans la paralysie des deux droits externes (Harlan, Frayer, Schapringer, Græfe) : les yeux sont alors en strabisme interne, mais il n'y a pas

de diplopie. Les autres muscles oculaires : droits supérieurs, internes, externes, grands et petits obliques sont habituellement intacts. Dans deux cas, cependant, ceux de Frayer et de Recken, il existait une ophtalmoplégie congénitale externe analogue à celle qu'a décrite M. Cabannes sous le nom d'ophtalmoplégie complexe. Les pupilles fonctionnent normalement, et ce n'est que dans quelques faits rares (Harlan, Möbius) que l'acuité visuelle paraît notablement diminuée.

Il n'y a rien de particulier à signaler en ce qui concerne les mouvements de la langue, du voile et des masticateurs. Les autres régions du corps ne présentent aucun signe de paralysie.

La sensibilité générale est intacte. Il en est de même des fonctions sensorielles, qui n'ont été trouvées altérées que dans un cas, celui de Græfe.

Ajoutons enfin qu'à la diplégie faciale congénitale s'associent très souvent avec d'autres malformations : épicanthus double (Schapringer), absence bilatérale ou faible développement des caroncules (Schapringer, Chisolm), du repli semi-lunaire, luvette fendue, malformation légère de la dernière phalange de l'index gauche, poitrine en entonnoir (Schapringer).

L'intelligence est toujours normale : dans le cas de Græfe, il existait de légères attaques épileptiformes.

Forme unilatérale. — Pour M. Cabannes, il y en a actuellement 8 cas. Si, à ces cas, nous ajoutons celui de Langdon et le nôtre, nous arrivons au total de 10.

La paralysie siège aussi fréquemment à droite qu'à gau-

che ; peut-être, cependant, y aurait-il une légère prédilection des troubles moteurs pour ce dernier côté.

Tantôt elle est totale (Bernhardt, Schultze, Stephan) et présente donc le type de la paralysie faciale périphérique . lagophtalmos paralytique, effacement des plis du visage, abaissement de la commissure labiale, impossibilité de rider le front, de fermer complètement l'œil, de rire ou de grimacer du côté malade ; ces différents jeux de la physionomie s'effectuent avec le côté sain vers lequel tout le visage se dévie, et ainsi s'accroît d'une façon très marquée la difformité qui résulte de la paralysie (Cabannes). C'est ainsi ce que nous observons dans notre cas, où la paralysie faciale frappe également tous les muscles du côté gauche.

D'autres fois, cette paralysie est partielle, respectant certains muscles, qui sont d'habitude les muscles de la lèvre inférieure et surtout ceux du menton (Bernhardt, Lagrange, Minor), ou le grand zygomatique et le platysma (Bernhardt, Minor). Dans le cas de Remak, la paralysie se localisait aux seuls muscles du menton et de la lèvre inférieure du côté gauche, la difformité s'accroissait quand le malade voulait rire.

Dans la forme unilatérale, l'œil est moins atteint que dans la forme précédente ; les mouvements de latéralité des yeux sont quelquefois un peu paresseux, mais rarement très gênés (Bernhardt) : on peut observer alors des secousses nystagmiformes (Bernhardt, Schultze). Dans les cas de Bernhardt et Lagrange, il y avait un strabisme interne des plus nets : dans celui de Remak, il existait un ptosis bilatéral avec gêne dans les mouvements d'élévation du globe de l'œil.

Dans notre cas, les troubles oculaires étaient beaucoup plus marqués ; les signes constatés par M. le Dr Bourdier indiquent en effet qu'il existe une paralysie des deux oculomoteurs externes, des deux grands obliques et des deux petits obliques. L'ophtalmoplégie était donc complexe. Nous verrons tout à l'heure quelle signification il convient d'attribuer à ces symptômes.

Les pupilles sont toujours normales. Une fois (Stephan), le réflexe cornéen était aboli du côté paralysé, trois fois (Bernhardt, Minor, Stephan), les mouvements des yeux étaient absolument normaux.

Les mouvements de la langue, du voile, des masticateurs se font d'une façon correcte. Dans un cas (Stephan), le voile du palais et la luette étaient paralysés.

Les troubles sensitifs manquent habituellement. Cependant, dans le cas de Bernhardt il existait une anesthésie complète de la moitié paralysée avec kératite neuro-paralytique ; dans un autre cas du même auteur, la joue était plus creuse et l'os malaire moins saillant du côté paralysé. La sudation peut se faire plus vite du côté malade que du côté sain. (Bernhardt.)

Les organes des sens sont indemnes. Dans la majorité des cas, il n'existe aucun trouble du fond de l'œil. Nous avons vu que, dans notre cas, il y a deux lésions importantes : *a*) de la choroïdite atrophique : *b*) une absence congénitale de pigment rétinien. L'odorat, le goût et l'ouïe sont également conservés. Dans le cas de Stephan, l'acuité auditive était considérablement diminuée du côté paralysé et normale du côté sain.

En ce qui concerne les réactions électriques, voici ce qu'en

dit M. Cabannes. L'exploration électrique a été faite systématiquement dans 10 cas (et elle offre une importance très grande non seulement au point de vue diagnostique mais encore au point de vue pronostique). L'application des deux courants (faradique et galvanique) sur le tronc du nerf au cas de *diplopie faciale* congénitale montre bien qu'à côté des muscles entièrement abolis au point de vue de la fonction (et c'est la presque totalité), il en est d'autres qui sont ou bien simplement parésiés ou tout à fait normaux : ainsi le platysma et les muscles situés derrière l'oreille (Thomas); les muscles de l'angle droit de la bouche et du menton ainsi que le releveur droit de l'aile du nez (Procopovici), les muscles tirant en bas et en dehors des commissures labiales (1 cas de Bernhardt) ont conservé leur fonction d'une façon plus ou moins complète.

L'exploration électrique montre également que la paralysie est ordinairement partielle dans la paralysie *faciale congénitale unilatérale* : l'excitabilité est normale pour une partie de l'orbiculaire des paupières et la moitié inférieure de l'orbiculaire des lèvres, du côté droit (Minor) ; elle est diminuée pour les muscles des lèvres et du menton à droite (1 cas de Bernhardt).

Dans certains cas, il faut une excitation très forte pour obtenir une secousse légère (1 cas de Bernhardt).

Le facial supérieur est habituellement la branche la plus frappée, et ce fait, que l'exploration électrique démontre péremptoirement, était à prévoir d'après les résultats à l'examen clinique.

L'exploration directe des muscles n'ajoute rien de plus aux renseignements fournis par l'excitation du nerf.

On n'obtient ordinairement pas la réaction de dégénérescence.

Dans notre cas, il existait une inexcitabilité complète du nerf facial gauche, tant aux courants faradiques qu'aux courants galvaniques, et cette constatation nous paraît de la plus haute importance en ce qui concerne la pathogénie.

La maladie reste absolument stationnaire. Il n'y a guère qu'un cas, celui de Lagrange, où le facial inférieur semble avoir récupéré une partie de ses fonctions.

En somme, cliniquement, trois formes distinctes : a) diplégie faciale ; b) forme unilatérale ; c) forme partielle, inerte et viciée.

Le *diagnostic* se fonde sur la constatation des points suivants : origine congénitale ; paralysie uni ou bilatérale des muscles innervés par le facial ; intégrité complète ou parésie de certains muscles ou groupes musculaires : troubles fonctionnels en rapport avec les muscles paralysés et prédominant en général au niveau du facial supérieur qui est plus atteint (Cabannes).

Dans l'hémiatrophie faciale, il y a de l'atrophie des téguments, des poils, des glandes cutanées, du tissu cellulaire et des os sous-jacents, de la pâleur de la face, du refroidissement de la peau ; il se développe souvent des plaques de sclérodémie. Dans quelques cas, cependant, soit que la paralysie s'accompagne de troubles vaso-moteurs, soit que, au contraire, dans l'émiatrophie, il y ait des phénomènes paralytiques marqués, le diagnostic peut être hésitant. Le *pronostic* est mauvais. Quant au *traitement*, il est peu efficace.

Pathogénie

Certains auteurs attribuent la paralysie faciale congénitale à une lésion périphérique, d'autres à une lésion centrale.

La première opinion a été soutenue par Kortrum, Mann, Cohn qui rapprochent l'affection que nous étudions en ce moment de certains cas acquis de paralysie faciale périphérique, où les branches du nerf étaient atteintes à des degrés variés d'intensité avec intégrité du muscle orbiculaire des lèvres (cas de Mann), de l'orbiculaire des paupières (Bernhardt), de l'élévateur de la lèvre supérieure (premier cas de Cohn), de l'élévateur de la paupière supérieure de l'orbiculaire des paupières (deuxième cas de Cohn).

Bernhardt invoque, au contraire, en faveur de l'origine nucléaire, les éléments suivants : absence de contracture, de tressautements fibrillaires, d'exagération de l'excitabilité réflexe, de mouvements associés se produisant dans les muscles encore actifs de la moitié atteinte du visage, dans les tentatives de mobilisation volontaire.

Bernhardt ajoute que bien que ces divers signes manquent ordinairement dans la paralysie faciale congénitale, rien ne prouve qu'ils n'aient pas existé au début pour disparaître ensuite.

Muller a montré, en effet, qu'ils peuvent, après s'être montrés à la naissance, disparaître à la longue entièrement et échapper à l'œil de l'observateur, si celui-ci les recherche longtemps après le début (Cabannes).

Sans doute, l'absence à peu près complète d'autres piè-

ces rend difficile la solution du problème. Cependant, comme le fait remarquer M. Cabannes, si l'on peut, à la rigueur, taxer de périphériques, des paralysies faciales isolées unilatérales, on est presque autorisé à considérer comme d'origine nucléaire celles qui uni ou bilatérales sont associées à des troubles dans la motilité des yeux.

Dans notre cas, nous croyons que l'on peut également admettre une lésion nucléaire, puisqu'à la paralysie faciale s'associe une paralysie des deux oculo-moteurs externes, des deux grands et petits obliques.

Mais quelle est la nature de cette lésion nucléaire ? Dans notre cas, nous avons pensé, dès l'abord, à une hémorragie ou à un foyer de ramollissement ayant détruit le noyau du facial. Cette hypothèse, qui a pour elle l'état de raideur parfois observé chez l'enfant, soulève de nombreuses objections dont voici les deux principales : 1° Pourquoi cette localisation exacte de la lésion vasculaire au noyau d'un nerf crânien ; 2° S'il s'agit d'hémorragie ou de ramollissement, à moins que ces lésions ne se soient produites très tôt, à une époque où les fibres cylindraxiles émanées des grandes cellules radiculaires ne sont pas encore développées on devrait constater, au niveau du nerf atteint, des réactions électriques, normales ou non. Or, l'examen fait par M. Weil a montré l'absence de toute excitabilité du nerf facial aux courants faradiques ou galvaniques. Il faut donc admettre qu'il s'agit plutôt d'un arrêt de développement, que d'une *agénésie*.

En faveur de ce dernier diagnostic, on peut faire valoir : 1° qu'il existe, chez notre petit malade, d'autres malformations dont la nature congénitale n'est pas douteuse :

absence de pigment rétinien : choroïdite atrophique ;
2^o la localisation même de la paralysie. Celle-ci atteint en effet le facial gauche, les deux droits externes, les deux grands et petits obliques. Or, comme le font remarquer MM. Babonneix et Harvier, « les rapports intimes du noyau de la septième et de la sixième paires expliquent sans commentaires la lésion simultanée des deux nerfs. Le processus atrophique, s'étendant vers la protubérance, atteint le noyau de la quatrième paire et le centre du petit oblique contigu au précédent. On sait, en effet, que le noyau du pathétique continue la colonne de substance grise, parallèle à l'aqueduc de Sylvius et étendue en avant jusqu'aux tubercules quadrijumeaux, où se trouvent les origines de la troisième paire. Hensey et Voelkers ont pu distinguer, dans ces origines du moteur oculaire commun, un certain nombre de petits centres, isolés et indépendants, et qui sont d'avant en arrière : le centre du droit interne, du droit supérieur et du releveur, du droit inférieur et enfin du petit oblique.

« Il conviendrait d'admettre, dans notre cas particulier, une agénésie de la substance grise du côté gauche étendue en longueur de l'eminencia teres, en arrière, à la partie la plus postérieure du noyau du moteur oculaire commun, et, à droite, localisée aux noyaux de l'oculo-moteur externe, du pathétique, et à la partie voisine du noyau de la troisième paire. »

Quelle est la nature de ce processus atrophique ! C'est ce qu'il est encore impossible de dire. Les auteurs allemands parlent de *fonte nucléaire* (Kerneschwund), que Moebius tend à rattacher à une lésion inflammatoire, d'ail-

leurs mal déterminée, d'autres invoquent un arrêt de développement simple, spontané. C'est en faveur de ce diagnostic que parleraient les constatations nécropsiques de Heubner.

Peut-être que la conception encore toute hypothétique appliquée par Kunn à la pathogénie de l'ophtalmoplégie congénitale pourrait s'appliquer à celle des paralysies faciales congénitales (1).

1. On trouvera l'opinion de Kunn exposée tout au long dans la thèse de V. Barnef (*Sur l'Ophtalmoplégie congénitale*. Bordeaux, 1900) et dans un article sur la même question de la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, novembre-décembre 1900.

CHAPITRE II

Paralysies faciales obstétricales

Très fréquentes, ces paralysies ont été longtemps attribuées à la compression *du cerveau* par les cuillers du forceps. C'est à P. Dubois que revient l'honneur d'avoir montré que la véritable cause de ces paralysies c'est la compression *du nerf facial* à son émergence du trou stylo-mastoïdien ou à son épanouissement au devant de l'oreille ; cette proposition, confirmée par Landouzy le père (1), Huchard (2), Pajot (3), Vernais (4), Nadaud (5), Roulland (6), est aujourd'hui classique. L'article de M. J. Comby dans le *Traité des Maladies de l'Enfance* (t. V,

1. Landouzy. *Essai sur l'hémiplégie faciale chez les enfants nouveau-nés*. Thèse de Paris, 1839.

2. Huchard. *De l'hémiplégie faciale chez les nouveau-nés*. Thèse de Strasbourg, 1866.

3. Pajot. *Des lésions traumatiques du fœtus*. Thèse de concours, 1853.

4. Vernais. Thèse de Paris, 1857.

5. Nadaud. *Les paralysies obstétricales des nouveau-nés*. Thèse de Paris, 1872.

6. Roulland. *A propos de quelques faits de paralysies des nouveau-nés*. Thèse de Paris, 1887.

2^e édition, p. 599), résume la plupart des notions actuellement acquises sur cette curieuse affection.

Étiologie

Dans l'immense majorité des cas, la paralysie est due à la compression directe du nerf par les branches du forceps. Cependant dans quelques faits exceptionnels, elle peut survenir¹ spontanément, sans application de forceps. Nous étudierons donc successivement :

1^o Les paralysies consécutives aux applications de forceps ;

2^o Les paralysies qui sont indépendantes de cette cause.

A. — PARALYSIES CONSÉCUTIVES AUX APPLICATIONS DE FORCEPS

Elles ont été récemment étudiées par M. Magne, élève de M. Démelin. (Thèse de Paris, 1906, n^o 42). Signalées, dès 1837, par Vernais, elles ont été, comme nous l'avons vu, mises hors de contestation par Paul Dubois. *Cliniquement*, la paralysie se reconnaît à ce qu'elle apparaît immédiatement après la naissance, dès les premiers cris. Mais elle ne se voit que si le malade crie ou s'agite. Pendant son sommeil, en effet, elle reste absolument latente, ce qui provient de ce que chez le nouveau-né les muscles de la face ne sont pas encore très développés et ne possèdent qu'une faible tonicité (Landouzy). Fait curieux, cette paralysie ne s'accompagne jamais d'épiphora, la sécrétion lacrymale étant,

chez le nouveau-né réduite au minimum (Comby) ni de conjonctivite. Le voile n'est pas divisé. L'état de la langue est variable. La paralysie est toujours unilatérale, il n'existe, en effet, qu'un cas de paralysie double (Edgeworth), d'ailleurs des plus douteux ; elle paraît frapper presque exclusivement les muscles innervés par la branche temporo-faciale de la septième paire (Magne) l'évolution est bénigne, la paralysie guérissant au bout de deux à six semaines (Landouzy). Cependant il existe des cas où il persiste une paralysie incurable. « Chez une fillette de seize mois, observée le 23 février 1897, il existait une paralysie faciale gauche complète avec distorsion des traits, œil toujours ouvert depuis sa naissance et ayant succédé à une application de forceps. Quoique l'enfant fût électrisée depuis plus de dix mois, la paralysie persistait, et elle m'a semblé incurable. » (J. Comby.) Quant au *mécanisme* il est simple. Dans la plupart des cas, la compression produite par les branches du forceps ne porte pas sur le cerveau, comme le montrent l'unilatéralité des symptômes, l'absence de contractions, de convulsions, la localisation exclusive des troubles moteurs au territoire du facial, les caractères de la paralysie qui sont ceux d'une paralysie périphérique.

On peut, par de semblables arguments, dit M. Magne, éliminer toute possibilité de lésions frappant le nerf dans son trajet intracranien et intrapétreux depuis le bulbe jusqu'au trou stylo-mastoïdien. Anatomiquement, la mastoïde est pour lui une protection suffisamment efficace. D'ailleurs cet os se trouve en dehors des points d'application du forceps du moins dans les applications régulières suivant le

diamètre occipito-mentonnier, au cours desquelles se produisent pourtant la majorité des paralysies faciales.

Enfin, cliniquement, celles-ci se présentent avec tous les symptômes d'une paralysie de la partie extrapétreuse du nerf comme le montre l'intégrité du voile.

Le facial ne peut donc être lésé par le forceps qu'à partir de son émergence du canal de Fallope ; mais quels sont les points de cette portion extrapétreuse qui sont le plus exposés à la compression ? La plupart des auteurs admettent que celle-ci porte habituellement sur le nerf facial, à sa sortie du trou stylo-mastoïdien, ce qui est contesté par M. Magne, pour lequel la partie du nerf le plus fréquemment atteinte, c'est la partie de la branche temporo-faciale qui croise la branche montante du maxillaire inférieur. Reste encore à savoir si la situation du forceps par rapport au facial, au moins dans les applications régulières, lui permet de comprimer le nerf en son seul point vulnérable. Dans une prise idéale suivant l'axe occipito-mentonnier, la surface d'application de la jumelle antérieure du forceps dans le cas d'application régulière passe juste au point où l'anatomie topographique nous a montré que le facial était susceptible d'être comprimé. Il arrive parfois que les cuillers, tout en restant suivant l'axe occipito-mentonnier, ne sont pas placées à fond, la lésion est alors produite évidemment par un point de la jumelle antérieure plus rapproché du bec de la cuiller ou même par ce dernier.

En cas d'applications irrégulières, obliques, ou autres, nous avons vu que le facial ne saurait être comprimé, d'après ses dispositions anatomiques, ni à sa sortie du trou stylo-mastoïdien, ni dans la partie de son trajet située

au-dessous du conduit auditif externe. Là encore, le forceps doit, pour produire la paralysie, atteindre la branche temporo-faciale au niveau de la branche montante du maxillaire. (Magne.)

Les classiques, dans la production de ces paralysies, font jouer le principal rôle à la compression. Mais celle-ci peut manquer, comme le remarque déjà Landouzy et l'on est en droit de se demander avec M. Magne, si les tractions, le tiraillement exercé sur les tissus mous ne possède pas, dans certains cas, une influence prépondérante. Tantôt, dit encore M. Magne, prenant point d'appui sur la branche montante du maxillaire, le forceps ne faisant qu'une compression modérée tire sur le tronc du nerf par l'intermédiaire de la branche temporo-faciale, pincée entre lui et l'os ; tantôt dans les applications très lâches la jumelle antérieure agit directement sur lui par l'intermédiaire des tissus sous-jacents.

Anatomie pathologique

Les lésions observées sont purement d'ordre histologique.

Parrot et Troisier (*Archives de Tocologie*, 1876), ont établi que, dans ces cas, il s'agissait d'un véritable écrasement du nerf. Le bout périphérique du facial peut être complètement séparé du noyau moteur : il subit alors la dégénérescence wallérienne, déterminant (Duchesne) une paralysie incurable.

Le nerf comprimé est gélatineux, gris-rougeâtre, la myé-

line est remplacée par de la graisse qui se présente sous la forme de gouttes, de gouttelettes, de granulations. Chez deux enfants morts vingt-sept et trente jours après la naissance, la myéline avait subi la transformation grasseuse totale, et la plupart des gaines de Schwann étaient vides. Ces lésions se poursuivaient jusqu'à la terminaison des nerfs dans les muscles.

Dans les cas simples et curables, il est vraisemblable, écrit M. Comby, que le nerf n'est pas entièrement désorganisé, les lésions sont d'ordre purement congestif.

Le *diagnostic* est généralement facile. La paralysie de l'orbiculaire des paupières suffit, à elle seule, à déceler la paralysie pendant le repos du visage. L'étude des commémoratifs, l'existence d'une petite plaie ou contusion au devant du tragus, lèvent toutes les difficultés et permettent de différencier les paralysies faciales obstétricales des autres variétés de paralysies faciales que l'on peut observer chez le nouveau-né. Quant au *traitement*, il sera surtout hygiénique. M. Magne donne à ce sujet les indications suivantes :

On protégera surtout l'œil de l'enfant contre les poussières ou toute autre cause pouvant léser la conjonctive.

Il est bien rare que l'alimentation soit gênée par les troubles de la succion. Dans ce cas, il faut avoir recours à la cuiller pour nourrir l'enfant.

Si le médecin s'aperçoit que la paralysie ne s'améliore pas rapidement, il devra commencer de bonne heure un traitement électrique et de préférence employer les courants continus.

En attendant trop tard, il risquerait de se trouver en

présence de lésions définitivement constituées, d'une dégénérescence définitive du nerf qu'il lui serait impossible de guérir.

AUTRES PARALYSIES FACIALES

B. — OBSTÉTRICALES

Dans certains cas, la paralysie faciale du nouveau-né survient spontanément, sans application de forceps. « Quoique je ne connaisse dans la science aucun exemple d'hémiplégie faciale chez le nouveau-né en dehors de la cause que j'ai signalée (le forceps), écrit Landouzy, néanmoins on comprend que toute cause analogue puisse le produire : ainsi une tumeur anormale développée dans le bassin, une viciation des os coxaux, une compression violente, locale, pendant le travail... Je ne prétends pas même que, dans tous les cas d'hémiplégie faciale paraissant aussitôt la naissance chez un enfant extrait par le forceps, on doive nécessairement rapporter la lésion fonctionnelle à une lésion produite par l'instrument : l'analyse exacte de tous les phénomènes peut seule éclairer le chirurgien à ce sujet. »

De même, Roulland distingue une première classe de paralysies obstétricales, dues à une compression par le forceps, et déjà étudiées ; une deuxième classe se produisant en dehors de toute intervention chirurgicale, due au mécanisme de l'accouchement lui-même, et qu'il appelle spontanées. Ces paralysies peuvent être attribuées à une compression quelconque au cours de l'accouchement, et se produisant soit au niveau de l'angle sacro-vertébral, des

ischions, du pubis, sur des bassins rétrécis ou même normaux, soit à une tumeur du bassin. Ce peut être le cas chez les enfants qui naissent après un travail long et difficile, en état de mort apparente, et qui présentent des fractures du crâne avec épanchement sanguin, attestant qu'on a affaire à une compression cérébrale et à une paralysie d'origine centrale ; ou bien qui, au niveau de la région faciale, montrent un sillon plus ou moins profond, indice d'une compression de la septième paire.

Divers auteurs ont publié des cas de ce genre ; voici les plus intéressants :

OBSERVATION XXVIII (Roulland, *loco citato*)

Femme de vingt et un ans, accouchement en O. I. G. A ; durée de travail quinze heures ; bassin un peu aplati ; garçon nouveau-né pesant 3.040 grammes ; paralysie faciale complète à gauche ; petite trainée rougeâtre sur la peau de la tempe du même côté ; à partir du cinquième jour, la paralysie diminue ; le dixième jour, elle est guérie.

OBSEBVATION XXVIII (*bis*) (Nadaud-Depaul)

Primipare de dix-huit ans ; accouchement naturel O. I. G. A. ; poids du nouveau-né 3.180 grammes ; hémiplegie faciale gauche ; guérison rapide ; le travail avait duré dix-neuf heures ; bassin normal. Depaul pense que, dans ce cas, le nerf facial a été comprimé par l'angle sacro-vertébral ; l'enfant présentait en première position du sommet ; c'était donc le

côté latéral gauche qui se trouvait en contact avec l'angle sacro-vertébral, et c'est, en effet, ce côté gauche qui a été paralysé.

OBSERVATION XXIX (Roulland, *loco citato*)

Primipare de dix-sept ans ; durée du travail quinze heures, poids du nouveau-né 3.270 grammes ; bosse séro-sanguine ; paralysie faciale gauche ; guérison en quelques jours. La paralysie a été très légère ; le facial, dit Roulland, a été plus frotté que comprimé ; l'inclinaison de la tête sur le promontoire, la violence des contractions utérines pourraient expliquer la paralysie.

OBSERVATION XX (Kennedy)

(*Dublin Med. Journ.*, 1836.)

Dans l'observation de Kennedy, l'ischion aurait joué le rôle de promontoire ; il s'agit encore d'une paralysie faciale gauche.

OBSERVATION XXX (*bis*)

Dans la seconde observation de Kennedy, d'après Roulland, c'est le pubis qui aurait été l'agent de la compression ; cette fois, il s'agissait d'une paralysie faciale droite.

OBSERVATION XXXI (Geil)

(*Centralbl. für Gynækol.*, 15 juin 1896.)

Dans ce cas, il était permis d'invoquer la compression du nerf facial par une bride amniotique, car le nouveau-né présen-

tait diverses anomalies de la face pouvant s'expliquer par le même mécanisme.

OBSERVATION XXXII (Knapp)

(*Centralbl. für Gynækol.*, 4 juillet 1896.)

Dans ce cas, il s'agit d'un accouchement spontané chez une femme ayant le bassin un peu rétréci. Le travail dura plus de vingt-six heures ; l'enfant pesait 1.000 grammes et présentait une paralysie périphérique du facial gauche.

Au niveau des régions frontale et pariétale de ce côté, il existait une dépression qui répondait au promontoire pelvien. Autour de cette dépression se voyait un œdème collatéral qui descendait sur la tempe, la région mastoïdienne et la région pré-auriculaire. Knapp attribue la paralysie à l'œdème sous-cutané qui aurait comprimé le nerf facial.

OBSERVATION XXXIII (Frank).

(*Centralbl. für Gynak.*, 18 mai 1901)

Dans ce cas, il n'y avait pas eu la moindre application de forceps et le bassin était normal. Il s'agissait d'un enfant d'ailleurs bien conformé et assez volumineux, qui vint au monde avec une paralysie faciale gauche. La mère était une multipare de trente-cinq ans, obèse, avec un ventre en besace. L'enfant s'était présenté par le front, en deuxième position ; l'accouchement avait été assez laborieux, mais s'était terminé spontanément. En examinant le nouveau-né, on constata que les parties molles, au-dessous de l'oreille gauche, portaient une fossette

qui figurait exactement le moule de l'épaule du même côté. Aussi M. Frank admet-il que, dans ce cas, par suite de la pro-cidence du ventre maternel, le cou de l'enfant s'était fortement infléchi à gauche et que l'épaule de ce côté était venue comprimés le région stylo-mastoïdienne et, par suite, le nerf facial.

OBSERVATION XXXIV (Vogel)

(*Zeitschr. f. Geburtsh. u. Gynak* XLVIII, 3)

*Paralysie faciale chez un enfant extrait après
l'opération césarienne.*

Une femme de trente-sept ans dont les huit accouchements antérieurs s'étaient normalement passés, mais qui depuis le dernier se trouvait atteinte d'ostéomalacie, était à terme et en travail ; le diamètre sous-promonto-pelvien mesurait 10 centimètres, la face se présentait en mento-iliaque gauche postérieure, et la tête semblait très inclinée sur l'épaule postérieure (la droite). La tête ne s'engageant pas et la douleur faisant craindre une rupture utérine, l'opération césarienne, suivie d'une opération de Porro, fut exécutée. Cette double intervention fut couronnée de succès, et quand la malade quitta l'hôpital son état général paraissait notablement amélioré.

L'enfant, extrait vivant et bien conformé, portait sur la moitié gauche de la face un sillon de compression s'étendant sous forme d'une bande rouge depuis la partie la plus élevée de la suture coronale jusqu'à 10 ou 15 millimètres au-dessous du lobule de l'oreille gauche.

On constatait en même temps l'existence d'une paralysie faciale gauche complète, qui, douze heures après la naissance,

était déjà en voie de disparition, et qui était évidemment due à la compression de la région de la tête, correspondant à l'orifice de sortie du facial, contre la branche horizontale du pubis. La compression de cette région se trouvait facilitée par l'inclinaison de la tête sur l'épaule postérieure, inclinaison tellement considérable qu'on pouvait vraiment parler d'une présentation du frontal gauche.

OBSERVATION XXXV (Stein)

(*Centralbl. f. Gynæk.*, 18 mars 1905.)

Une femme de vingt et un ans, rachitique, mais dont le bassin était peu rétréci (son diamètre conjugué même mesurait 9 cm. 1/2), accouche spontanément, après vingt-deux heures de travail d'un enfant de 2.500 grammes dont la tête, aussitôt après la naissance, ne présentait aucune déformation notable. Par contre, au niveau de la région mastoïdienne gauche, existait une petite tumeur du volume d'une cerise, d'une consistance pâteuse. On constatait tous les signes d'une paralysie périphérique du facial gauche, en même temps qu'une paralysie de l'hypoglosse du même côté. Au bout de huit jours, la tuméfaction avait complètement disparu, ainsi que la paralysie faciale; la paralysie de la douzième paire dura encore une semaine.

Dans ce cas, M. Stein pense que la paralysie faciale était due à la compression de la moitié gauche de la face contre la branche du pubis pendant l'expulsion. Le petit hématome stylo-mastoïdien siégeait en effet sur la partie postérieure (côté gauche) de la face, la symphyse n'y étant pour rien. Quant à la

paralysie du grand hypoglosse, elle s'expliquait sans doute par un épanchement sanguin intra-cranien, accident commun, ainsi qu'on sait, dans les accouchements laborieux.

OBSERVATION XXXVI (Bonnaire)

(*Soc. d'Obst. de Paris*, 15 mars 1906.)

Une secondipare accouche à terme, spontanément et très facilement d'un enfant qui, dès la naissance, présente une paralysie faciale gauche. On constata alors qu'elle avait le bassin vicié, et que le diamètre promonto-pubien n'était que de 10 cm. 1/2.

Cette enfant s'étant présentée en O. I. D. T., la paralysie est due sans doute à une inclinaison sur le pariétal postérieur, ayant produit un contact appuyé contre le moignon de l'épaule et de la région stylo-mastoïdienne, d'où froissement et contusion du nerf facial. Il y eut de l'herpès dans la région du facial.

OBSERVATION XXXVII (Bériel)

(*Revue des Mal. de l'Enfance*, 1906, p.503.)

Il s'agit d'une petite fille d'un mois et demi, d'ailleurs parfaitement bien portante, mais dont les parents étaient inquiets, parce qu'ils lui trouvaient « l'œil droit plus grand que le gauche », sans que ce symptôme eût tendance à se modifier. En réalité, l'examen montra qu'il n'y avait aucune modification du côté du globe oculaire, mais l'ouverture de l'orifice palpébral était plus grand à droite qu'à gauche, et le signe, très léger au

repos, prenait une intensité très marquée pendant les mouvements d'ensemble de la face. Il n'était d'ailleurs qu'un des symptômes d'une paralysie faciale totale, dont les autres détails étaient moins apparents.

Au repos, il n'y a pas d'asymétrie bien manifeste du visage, particulièrement quand les yeux sont demi-fermés. Aussitôt que l'enfant les ouvre, l'augmentation de hauteur de la fente palpébrale droite est très apparente ; pendant les pleurs ou les grimaces, la dyssymétrie s'accuse très nettement ; la bouche est déviée à gauche, la commissure droite abaissée, les rides frontales sont beaucoup moins marquées à droite : elles se forment cependant légèrement.

Il y a de la flaccidité et de l'affaissement de la joue à droite, si on compare ce côté au côté gauche.

Il est impossible de se rendre compte de l'état de la langue. Le voile du palais ne paraît pas dévié.

Pendant le sommeil, l'œil droit se ferme assez bien ; cependant on voit, au travers des cils presque au contact, une mince ligne blanche, correspondant à la sclérotique.

La sensibilité paraît la même des deux côtés de la figure. Il n'y a pas d'épiphora ; aucune altération de la cornée.

Il n'existe pas non plus de troubles fonctionnels appréciables. L'enfant prend bien le sein ; cependant les tétées s'accompagnent assez souvent de toux, et, dans les premières semaines, l'alimentation ne s'est pas faite régulièrement. De plus, l'enfant est constamment enchifrené, bien qu'il n'ait pas de coryza. Il est vigoureux, pèse 3 kgr. 800, ne présente aucune modification du côté du squelette, ni de la motilité des membres, ni du côté des oreilles.

Ces symptômes ont apparus dès la naissance, ou tout au moins ont-ils été remarqués dans les huit heures qui ont suivi.

L'accouchement ayant eu lieu dans la nuit, les parents remarquèrent, dès le lendemain matin, que le bébé avait l'œil droit plus grand que le gauche, lorsqu'il contractait ses muscles faciaux, ce qui lui donnait une physionomie particulière et drôle. Le symptôme se serait accentué davantage peu à peu ; ou plutôt peut-on penser qu'il est devenu plus apparent, à mesure que la figure de l'enfant devenait plus mobile et plus expressive :

Les parents sont très affirmatifs sur le début, d'ailleurs il n'y a eu, depuis la naissance, aucun incident pathologique, sauf quelques difficultés d'allaitement dans les deux premières semaines. Il y eut à ce moment de l'amaigrissement, des selles vertes, sans autre symptôme ; en particulier, la température, observée à plusieurs reprises, ne s'est jamais élevée au-dessus de 37°5 ; elle fut au contraire souvent au-dessous de 37 degrés.

L'interrogatoire, poursuivi dans le but de découvrir une étiologie satisfaisante, fut absolument négatif.

Le père et la mère sont très bien portants ; il n'a pas d'antécédents tuberculeux ; la syphilis peut être éliminée avec toute certitude. L'enfant n'a qu'une sœur de trois ans, d'ailleurs en très bonne santé.

L'accouchement s'est fait à terme, après une grossesse sans aucun incident ; il s'est produit dans des conditions très normales, et avec une assez grande rapidité. Travail court, avec douleurs vives, en cinq heures ; présentation par le sommet O. I. G. A. Dégagement en occipito-pubienne. Bassin symétrique et non rétréci.

A noter, cependant, que l'enfant était à la naissance assez

gros. Il n'a pas été pesé aussitôt, mais seulement six jours après (3 kgr. 650), alors qu'il avait notablement perdu du poids et visiblement diminué. Actuellement, la tête est grosse, mais sans que son volume soit disproportionné.

Depuis cet examen, l'enfant fut revu à plusieurs reprises ; les symptômes persistèrent jusqu'au troisième mois puis s'atténuèrent progressivement. Mais jusqu'au sixième mois, ils furent encore apparents de temps à autre, sous l'influence de conditions qui les avaient toujours marqués davantage, en particulier à l'occasion de petits malaises (diarrhée passagère, léger état fébrile à la suite de la vaccination) mais surtout à la suite de l'exposition au froid (sortie un peu trop prolongée).

Ils ont disparu complètement depuis le sixième mois et on ne put plus jamais les déceler en aucune circonstance.

Actuellement l'enfant a un an ; il ne présente aucun symptôme du côté de la motilité ou de la musculature de la face. Il entend aussi bien la montre à gauche qu'à droite. Il pèse 9 kgr. 950 ; il est vigoureux, a toutes ses incisives, commence à marcher et à prononcer quelques syllabes. Il a eu récemment une rougeole bénigne, mais avec une température plus élevée pendant la période pré-éruptive (40°6). Il n'a présenté aucune particularité du côté de la face à cette occasion.

Il n'a d'ailleurs suivi aucun traitement.

Dans ce cas, dit M. Bériel, il n'y a aucune cause de dystocie du côté du bassin, mais l'enfant était un peu gros, et l'on peut faire peut-être intervenir la courte durée du travail avec des contractions utérines violentes. A noter que la paralysie siègeait à droite, tandis que dans la majorité des cas analogues elle était du côté opposé.

Etiologie

Les paralysies faciales obstétricales indépendantes du forceps peuvent s'expliquer de diverses façons.

Tantôt elles sont d'origine périphérique et sont dues à la compression produite sur le nerf par l'angle sacro-vertébral (Roulland), l'ischion (Kennedy), la branche horizontale du pubis (Stein, Vogel), un bassin rétréci (Knapp), l'utérus violemment contracté (Roulland, Bériel), par l'épaule du fœtus (Frank) ou encore par une bride amniotique (Geil).

Tantôt, et beaucoup plus rarement, la paralysie faciale reconnaît une origine centrale. Voici, à ce sujet, une observation de Budin.

OBSERVATION XXXVIII (Budin)

Une primipare de vingt-six ans accouche, à terme, d'une fille pesant 3.450 grammes après vingt-cinq heures de travail ; l'enfant naît en état d'asphyxie apparente, mais elle se ranime par les frictions et les flagellations. Une bosse séro-sanguine volumineuse occupe la partie postéro-supérieure du pariétal droit, qui chevauche sur l'occipital, le frontal et le temporal. D'un côté, la tête est aplatie, de l'autre elle est bombée. Il existe, du côté droit, une paralysie faciale inférieure, l'orbiculaire des paupières fonctionne normalement. On sait que ce sont là les caractères des paralysies faciales d'origine centrale. Il faut donc admettre que, dans ce cas, il y a eu compression du cer-

veau par une fracture du crâne consécutive à l'application du forceps. La malade guérit en quinze jours.

En résumé, les paralysies obstétricales du nouveau-né peuvent être périphériques ou centrales.

Les paralysies *périphériques* sont de beaucoup les plus fréquentes. La plupart sont dues à la compression par les branches du forceps; quelques-unes, à la compression exercée par les parois du bassin, les contractions utérines, une bride amniotique, etc.

Les paralysies *centrales* sont tout à fait exceptionnelles et s'expliquent par une compression sur le cerveau lui-même.

CONCLUSIONS

I. — Les paralysies faciales congénitales ne présentent pas un groupe homogène, une affection autonome, mais sont constituées par deux catégories de cas : les paralysies dites obstétricales, et les paralysies indépendantes de tout acte obstétrical.

II. — LES PARALYSIES FACIALES OBSTÉTRICALES comprennent elles-mêmes deux variétés :

a) Les *paralysies produites par l'application des branches du forceps*, dues à la compression ou peut-être à l'élongation du nerf (Magne) ; elles comportent un pronostic bénin ;

b) Les *paralysies obstétricales qui se produisent même quand on n'a pas appliqué de forceps*, et que l'on a attribuées à diverses causes : rétrécissement du bassin, violence des contractions utérines, mauvaise position de l'enfant, etc..

III. — Quant aux PARALYSIES FACIALES SPONTANÉES, elles forment, elles aussi, deux groupes.

a) Les *paralysies par agénésie du rocher*, bien étudiées par Heller et qui sont liées à un défaut de développement de l'os tympanal ;

b) Les *paralysies par agénésie du noyau de la septième paire*, dont la pathogénie est encore des plus obscure.

Vu : le Président de la thèse

HUTINEL

Vu : le Doyen,
LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris

LIARD

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- BABONNEIX et HARVIER. — Gaz. des Hôp., 1908, n° 127.
- BERNHARDT. — Neurol. Centralblatt, 1890, n° 14, 1894, n° 1, et 1897, 1^{er} avril.
- BÉRIEL. — Revue des Maladies de l'Enfance, 1906, p. 503.
- BÉZY. — Traité Grancher-Comby, 2^e édition, t. IV, p. 618.
- BONNAIRE. — Soc. d'Obst. de Paris, 15 mars 1906.
- CABANNES. — Paralyisie faciale congénitale. Revue Neurologique, n° 22, 30 nov. 1900.
- CHISOLM. — Archiv. für Augenheilk., 1887, p. 414.
- COMBY. — Traité des Maladies de l'Enfance, t. IV, 2^e édit.
- DECROLY. — Journ. de Neurologie, 1902, n° 23.
- FRANK. — Centralbl. für Gynæk., 18 mai 1901.
- FRAYER. — Ann. ophtalm. and otol. Kansas-City, 1892, p. 82.
- GETL. — Centralblatt für Gynæk., 1896, n° 24.
- GIERLICH. — Deutsche med. Woch., 14 sept. 1905, et Arch. f. Kind., 1907, p. 442.
- GRÆFE. — In Kunn.
- GUTZMANN. — Soc de Méd. Inst. de Berlin, 20 nov. 1905.
- HARLAN. — Transact. of the Amer. Opht. Society, 1881, p. 216.
- HELLER. — Contribution à l'étude des paralysies faciales congénitales par agénésie du rocher. Thèse de Paris, 1903, n° 361.
- HEUBNER. — Soc. de Méd. Int. de Berlin, mai 1900.

- HUCHARD. — Thèse de Strasbourg, 1866.
- KENNEDY — Dublin Med. Journ., 1836.
- KNAPP. — Centralbl. f. Gynæk. 4 juillet 1896.
- LAGRANGE. — In Cabannes.
- LANDOUZY. — Thèse de Paris, 1839.
- LANGDON. — The Journ. of nervous and mental Diseases, 1899,
n° 10.
- L. LÉVI et H. de ROTHSCHILD. — Soc. méd. des Hôp., février
1903.
- MAGNE. — Thèse de Paris, 1906, n° 42.
- MARFAN et ARMAND-DELILLE. — Soc. méd. des Hôp., 1901.
- MINOR. — Archiv. de Neurologie, 1897, t. II, p. 354.
- MÖBIUS. — Allg. Zeitschr. f. Psych., 1888, nos 6 et 7.
- NADAUD. — Thèse de Paris, 1872.
- PAJOT. — Thèse d'agrég. Paris, 1853.
- PROCOPOVICI. — Archiv. für Augenheilk. Bd. 34, p. 34.
- RAINY et FOWLER. — Diplégie faciale congénitale due à une
lésion nucléaire. Review of Neurology and Psychiatry,
1903, 403.
- RECKEN. — Klin Monatsbl. f. Aug., 1891, p. 340.
- ROULLAND. — Thèse de Paris, 1887.
- SCHULTZE. — Neurol. Centralbl., juillet 1892.
- SOUCHON. — Thèse de Lyon, 1907.
- SOUQUES et HELLER. — Soc. méd. des Hôp., janvier 1903.
- STEIN. — Centralbl. b. Gynæk, 18 mars 1905.
- STEPHAN. — Weekbl. Von hot Nederl. Tijdsche. V. Geneest.
- THOMAS. — John's Hopkins Hosp. Bull. Baltim., 1897, VIII, 130.
- VERNOIS. — Thèse de Paris, 1857.
- VOGEL. — Zeitschr. b. Geburtelil, XLVIII, 3.

